

Aus der Akademischen Augenklinik Düsseldorf (ehem. Dir. Prof. Poos).

Das System der Pupillenstarren in seinen kausalgenetischen Zusammenhängen.

I. Mitteilung.

Die amaurotische, absolute und reflektorische Pupillenstarre, die Sympathicuspupillenstörungen und die Ophthalmoplegia interna, ihre physiologischen und pathologischen Grundlagen.

Von
FRITZ POOS.

Mit 1 Textabbildung.

(Eingegangen am 25. März 1949.)

I. Mitteilung.

A. Zur Physiologie.

- a) Die physiologischen Grundlagen der normalen Lichtreaktion, insbesondere ihre Zwierelflexnatur. — b) Die physiologischen Grundlagen der nicht lichtreflektisch bedingten Verengerungsreaktionen der Pupille.

B. Zur Pathologie.

- a) Die amaurotische Pupillenstarre. — b) Die „absolute“ oder „totale“ Pupillenstarre. — c) Die Ophthalmoplegia interna. — d) Die spastische Pupillenstarre. — e) Die Sympathicuslähmung. — f) Die „reflektorische“ Starre (Theorie des ARGYLL-ROBERTSON'schen Phänomens).

II. Mitteilung.

- g) Die Übergangs- und Mischformen sowie die Kombinationen verschiedener Typen auf beiden Augen bei der Gruppe der metaluisch bedingten Starren. — h) Die „Pupillotonie“, „Tonische Konvergenzreaktion“ der praktisch lichtreflexstarren Pupille. Die Reflexstarre mit dreifach möglicher Anisokorie. — i) Die Lokalisation. Tabellarische Übersicht. Zusammenfassung. Literatur.

Kommen wir überein, eine Pupille als starr zu bezeichnen, wenn sie sich bei Lichteinfall nicht mehr verengt und bei Lichtreizminderung nicht erweitert, dann ist jede Pupillenstarre, gleichgültig welcher Ätiologie, eine lichtreflektorische Starre. Hiervon gibt es keine Ausnahme. Durch ihre typischen Begleitmerkmale konnten verschiedene Formen von Pupillenstarren in einzelne Gruppen zusammengefaßt und von einander abgegrenzt werden, deren richtige Diagnostik oft für das Verständnis bestimmter hierhergehöriger klinischer Zusammenhänge von Vorteil ist. Man hat sich aber bei der Namengebung deshalb nicht von folgerichtig-systematischen Gesichtspunkten leiten lassen können, da die näheren Umstände, die einmal diese und einmal jene

typische Form in Erscheinung treten lassen, nicht in genügender Weise bekannt waren.

So ist die „amaurotische Starre“ eine ätiologische Bezeichnung, die besagt, daß die reflektorische Starre infolge Erblindung aufgetreten ist, während die Bezeichnungen „reflektorische Starre“ des sehenden Auges (ARGYLL-ROBERTSON) und „absolute Starre“ einfache Kategorisierungen sind nach dem Merkmal des Verhaltens der lichtstarren Pupillen bei Funktionsleistungen des Ciliarmuskels. Hierbei haftet der kategorisierenden Bezeichnung der „absoluten Pupillenstarre“ der Schönheitsfehler an, daß in einem großen Prozentsatz der Fälle diese Pupille sich unter den Bedingungen des Lidschlusses und des Schlafes nicht absolut starr verhalten, sondern eine ausgiebige Verengerungsreaktion zeigen, die freilich nichts mit dem Lichtreflex zu tun hat. Darüber hinaus besteht für alle Fälle mit kompletter Presbyopie die Schwierigkeit, daß der lichtreflektorischen Starre der Pupille nicht ohne weiteres anzusehen ist, ob ihr absolutstarrer Charakter nicht durch eine zusätzliche Ciliarmuskelparese bedingt ist. Die an sich nicht falsche, aber auch nicht vielsagende Bezeichnung „reflektorische Pupillenstarre“ ist dann irreführend, wenn man, wie das im allgemeinen geschieht, mit der Bedeutung dieses Namens die Vorstellung einer Unterbrechung des Lichtreflexbogens im Schaltneuronensystem zwischen sensorischer Bahn und den motorischen Zentren versteht. Die „reflektorische Starre“ hat mit einer Erkrankung dieser Gegend nichts zu tun. Bei der Form der lichtreflektorischen Starre, die mit Akkommodationsparese kombiniert ist, nimmt die Bezeichnung Ophthalmoplegia interna Bezug auf den Lähmungszustand von Sphinkter und Ciliarmuskel.

Keine dieser ungeordneten Bezeichnungen zielt auf Lokalisation. Hierin liegt der Grund für die Undurchsichtigkeit und Unfruchtbarkeit der beziehungslosen Betrachtungsweisen, denn ohne Ausnahme sind die verschiedenen Formen der Pupillenstarren ausschließlich durch die *Lokalisation* der Störungsursache bestimmt. Eine Systematik der Pupillenstarren ist von den Krankheitsursachen her nicht durchführbar. Die amaurotische Pupillenstarre durch Netzhautablösung unterscheidet sich nicht von einer solchen durch Optikusatrophie. Auch gibt es amaurotische Zustände, die den Lichtreflex nicht tangieren. Eindeutig bestimmt sind die einseitige, doppelseitige und hemianopische Form, sowie die übrigen Merkmale, die die Pupillenweite *und ihr Verhalten bei Linsenakkommodation* betreffen, durch die Lokalisation des Störungsfaktors in dem aufsteigenden, sensorischen Anteil des Reflexapparates, wobei für den klinischen Charakter der Reaktionsstörung entscheidend ist, daß die motorischen Zentralorgane intakt bleiben. Die „reflektorische Starre“ tritt nicht nur im Rahmen der Taboparalyse als Folge

eines echt metaluetischen Krankheitsprozesses in Erscheinung, sondern derselbe pathogenetische Mechanismus, der dem syndromatischen Bilde eines allmählich sich entwickelnden ARGYLL-ROBERTSON zugrunde liegt, kann, wenn auch nicht so häufig, in Gang gesetzt werden durch Diabetes, Alkoholismus und andere Allgemeinstörungen. Das, was eindeutig und erschöpfend die „reflektorische Starre“, soweit sie als Teilsymptom des ARGYLL-ROBERTSON auftritt, bestimmt, ist auch hier die Lokalisation des Störungsprozesses an der äußersten Peripherie des Lichtreflexapparates, am Erfolgsorgan selbst, und zwar unabhängig von Vorgängen im Zentralnervensystem. Wir werden zu solchen Schlußfolgerungen von sehr weittragender Bedeutung, die gleichzeitig ein Licht werfen auf das Wesen des metaluetischen Krankheitsprozesses, auf Grund zwingend erscheinender Ableitungen kommen. Auch bei der Analyse der „absoluten Pupillenstarre“ werden wir zu dem Ergebnis kommen, daß ihre Besonderheiten *einschließlich des Verhaltens bei der Naheinstellung* nicht von einer bestimmten Krankheitsursache, sondern ausschließlich von der Lokalisation der Unterbrechung im Gefüge der Lichtreflexbahn abhängig sind.

Wir werden bei unserem Versuch einer grundsätzlichen Neuordnung der Lehre von den Pupillenreaktionsstörungen weit in neue Gebiete vorstoßen. Eine solche Neuordnung mit logisch-systematischer Orientierung kann nur erfolgen 1. auf Grund einer Revision der physiologischen Grundlagen der Lichtreaktion, 2. auf Grund der Schaffung bisher noch gar nicht existierender, einheitlicher physiologischer Grundlagen der nicht lichtreflektorisch bedingten Pupillenverengerungsbewegungen (Naheinstellungsreaktion, Lidschlußreaktion, Schlafstellungsreaktion, Operationsreaktion), 3. auf Grund einer grundsätzlichen Revision unserer bisherigen Auffassung des Wesens des ARGYLL-ROBERTSONSchen Syndroms, das einen in der Peripherie des Lichtreflexapparates unabhängig von Vorgängen im Zentralnervensystem ablaufenden metaluischen Krankheitsprozeß darstellt, dessen lokaler, intraokularer, kreislaufabhängiger Störungsmechanismus in Analogie steht zu den ebenfalls echt metaluetischen, d. h. nur mittelbar von der Spirochäte abhängigen Vorgängen bei der Entstehung der tabetischen Netzhaut-Optikusatrophie.

A. Zur Physiologie.

a) Die physiologischen Grundlagen der normalen Lichtreaktion, insbesondere ihre Zwiereflexnatur.

Es läßt sich der einseitige und einfache Vorgang einer Tonisierung des Sphinkterkerns durch den Lichtreiz und Nachlassen desselben Tonus resp. passive Erweiterung durch Lichtreizminderung, der bisher

für das reflektorische Geschehen bei der Lichtreaktion in Betracht gezogen wurde, nicht befriedigend in Einklang bringen mit den Bewegungserscheinungen der Irismuskeln, mit der Anpassung ihrer Tätigkeit an die verschiedenen Funktionszustände der Netzhaut, der pupillomotorischen Adaptation, d. h. mit der Einstellung einer physiologischen Pupillenweite innerhalb weiter Grenzen der Außenbeleuchtung.

Auch ist es unwahrscheinlich, daß die Natur die innige Verbindung des Irismuskelapparates mit dem sympathischen Nervensystem geschaffen hat, damit nur dysteologische, unwichtige „aktive Erweiterungsreaktionen“ in Form der sensiblen, sensorischen und psychischen Reaktionen ablaufen können, die mit dem Sehakt gar nichts zu tun haben. Sie wird sich vielmehr in erster Linie dieses zentral-nervösen Apparates bedienen, um Aufgaben zu lösen, die der Pupille im Rahmen des Sehaktes gestellt sind, und zu diesen gehört auch die *reflektorische, aktive und quantitativ abgestimmte Erweiterung* bei jeder Minderung in der Außenbeleuchtung.

Schließlich wird ein richtiges Verständnis der normalen und krankhaften Pupillenreaktionen und -zustände nie möglich sein bei Zugrundelegung eines schematischen Antagonismus zwischen Dilatator und Sphinkter, wobei jede Pupillenweite eine Störung des Gleichgewichtszustandes bedeuten würde. Ein solcher Antagonismus wäre physiologisch unzureichend. Der reibungslose, mit geringstem Kraftaufwand arbeitende Pupillarmechanismus ist nur durch die Doppelinnervation des Sphinkters bzw. durch die sympathisch-aktive Erschlaffung des Sphinkters im Falle der Erweiterung durch den Dilatator möglich. Die Ingangsetzung dieses Bewegungsmechanismus setzt aber voraus, daß entsprechende aktive Innervationsimpulse beim Lichtreflex besonders auch für die Pupillenerweiterung aufkommen.

Die Innervationen, mit denen wir bei den Irismuskeln zu rechnen haben, dienen ausschließlich der Regulierung des Lichteinfalles, d. h. dem *Lichtreflex, bei dem außer der reflektorischen Verengerung auch eine reflektorische, aktive Erweiterung in Betracht zu ziehen ist*. Bei allen Helligkeitsgraden wirken beide Innervationen ohne Unterbrechung und gleichzeitig in jeweils entsprechender Abstufung. Wir werden sehen, daß nur auf diese Weise bei den gegebenen anatomischen und physiologischen Voraussetzungen die Pupille als anatomisch sich einstellende Blende ihre Funktionen erfüllen kann, und es werden nur auf diese Weise alle hiermit zusammenhängenden physiologischen Erscheinungen und nicht minder die der Pathologie überhaupt erst verständlich.

Nachdem ich 1926 und in den folgenden Jahren auf Grund experimenteller Untersuchungen und in Anlehnung an schon bekannte Tatsachen der Physiologie der glatten Muskulatur und speziell der Iris-

muskeln (WESSELY, R. JOSEPH) die physiologischen Grundlagen herausgestellt hatte, durch die der Pupillarmechanismus, so wie er abläuft, überhaupt möglich und denkbar ist (Poos, 1926, 1927), war mir klar, daß auch die bisher gültige Lehre vom Lichtreflex eines weiteren Ausbaues bedürftig sei.

Während beim Gehör, beim Geruch, beim Geschmack und den Hauptsinnesorganen nichts empfunden wird und die Organe sich im Zustande vollkommener Ruhe befinden, wenn nicht von außen einwirkende adäquate Reize entsprechende Empfindungen hervorrufen, sehen wir das Sehorgan in dieser Hinsicht in einem ganz besonderen Gegensatz zu den übrigen Sinnesorganen stehen. Dieses vermittelt uns immer Empfindungen, auch wenn der äußere Lichtreiz mehr und mehr abgeschwächt und schließlich ganz ausgeschaltet wird. An Stelle der Hellempfindung tritt hierbei immer mehr das Dunkle und schließlich das Schwarze als echte, positive Empfindung. Es müssen chemische Vorgänge in der Netzhaut sein, die als spezifische Reize jene Empfindungen auslösen, denn nach Ausschaltung der Netzhaut ist eine Dunkelempfindung nicht mehr möglich. Sei es, daß wir uns mit v. HELMHOLTZ die zur Dunklempfindung führenden Erregungen aus „inneren Reizen“, aus der Wechselwirkung der verschiedenen Körperteile entstanden denken oder mit HERING zwei nebeneinander laufende Phasen des Abbaues und der Synthese, der Dissimilation und Assimilation annehmen, wobei der assimilatorischen Phase die Dunklempfindung entsprechen würde —, immer können diese Reize, auch wenn sie nicht wie beim Lichtreiz von außen kommen, für das Sinnesorgan als äußere angesehen werden, da sie zum mindesten seinen nervösen Gebilden gegenüber als äußere Einwirkungen zu betrachten sind (v. KRIES). Wenn wir der eine Hellempfindung auslösenden Netzhauterregung eine pupillomotorische Wirkung im Sinne der Verengerung zuschreiben, widerspricht es daher zunächst nicht einer vernünftigen Überlegung, wenn wir der eine Dunklempfindung auslösenden Netzhauterregung eine aktive und unmittelbare pupillomotorische Wirkung im Sinne der Erweiterung zuschreiben, zumal die anatomischen Einrichtungen dazu vorhanden sind.

Sind die verschiedenen eine Hell- und Dunklempfindung erzeugenden chemischen Vorgänge in der Netzhaut bei konstant bleibender Außenbeleuchtung abgestimmt (Adaptation), so fließen den Irismuskeln dauernd in einem bestimmten Verhältnis Innervationsströme zur Verengerung und Erweiterung zu, als deren ausbalanzierte Wirkung wir die Einstellung der physiologischen Pupillenweite anzusehen haben (Zustand der pupillomotorischen Indifferenz).

Durch Verstärkung und Abschwächung des Lichtreizes entsteht in der Netzhaut an sich nichts Neues, sondern die Änderung der Belichtungsintensität führt in einem nach oben und unten abgegrenzten

Bereich nur zu einer vorübergehenden Verschiebung des Stärkeverhältnisses der beiden dauernd fließenden pupillomotorischen Innervationsströme. Daher kann jeder Punkt der Reizskala innerhalb der physiologischen Grenzen von 100—1100 M. K. durch entsprechende Netzhautadaptation zu einem Nullpunkt in pupillomotorischer Hinsicht werden, von dem aus Erweiterungen und Verengungen der Pupille möglich sind. Derselbe objektive Helligkeitsgrad kann sowohl eine Verengerung als auch eine Erweiterung bewirken. Entscheidend für das Eintreten einer motorischen Reaktion nach der einen oder anderen Richtung ist der Unterschied gegen zuvor, bzw. die Richtung des eintretenden Wirkungsgefüles.

In ähnlicher Weise kann uns dieselbe objektive Temperatur einmal als kalt und einmal als warm erscheinen, je nachdem ein Temperaturgefälle nach der einen oder anderen Richtung vorliegt. Liegt bei irgend einem Punkte der Temperaturskala innerhalb physiologischer Grenzen kein „fließendes“ Temperaturgefälle vor, so erscheinen uns die Dinge weder warm noch kalt (Zustand der thermoregulatorischen Indifferenz).

Kann sich aber die pupillomotorische Indifferenz (physiologische Pupillenweite) auf Grund der Adaptationsvorgänge in der Netzhaut bei jedem Beleuchtungsgrad innerhalb von 100—1100 M. K. herstellen, und erfolgt von hier aus eine vorübergehende Erweiterung oder Verengerung der Pupille auf Grund einer Verschiebung des Stärkeverhältnisses der Netzhautvorgänge, die uns die Hellempfindung und Dunklempfindung vermitteln, so ist es in hohem Maße unwahrscheinlich, daß diese Pupillomotorik in einseitiger Weise durch Verstärkung oder Abschwächung der parasympathischen vom Sphinkterkern kommenden Impulse ermöglicht werden soll. Eine exakte, quantitative und zielgesetzte Pupillenarbeit (Verhältnis der Pupillenfläche zur Stärke des Lichtreizes) wäre auf diese Weise nicht möglich. Diese muß aber zwangsläufig erfolgen, wenn die den Muskeln aus der Netzhaut dauernd zufließenden beiden Innervationsströme auch eine entsprechende Verschiebung in ihrem Stärkeverhältnis erfahren.

Erst bei Einstellungen der Außenbeleuchtung über 1100 M.K. oder unter 100 M. K. wird die lichtregulierende Indifferenzlage der Pupille als Parallelvorgang zur Netzhautadaptation dauernd gestört, und es resultiert eine entsprechende dauernde Verengung oder Erweiterung. Im Falle einer dauernden Verengung bleiben die die Hellempfindung erzeugenden Netzhautvorgänge vorherrschend oder ausschließlich pupillomotorisch wirksam, während im Falle einer dauernden Erweiterung die die Dunklempfindung auslösenden Netzhautvorgänge vorherrschend oder ausschließlich pupillomotorisch wirksam bleiben. Der aktive, energetische Ausgangspunkt für den Verengerungsreflex und für den Erweiterungsreflex liegt immer in der Netzhaut.

Ebenso wie wir für die Atmung eine zentrale reflektorische Steuerung der Inspiration und eine zentrale reflektorische Steuerung der Exspiration annehmen und ebenso wie bei der Thermoregulation die Reaktionen auf Wärme- und Kälteempfindung in gesonderten Reflexbahnen den Effektoren zugeleitet werden, ebenso haben wir für das Verständnis der Pupillenbewegungen zum Zwecke der Regulierung des Lichteinfalles (Lichtreaktion) einen Doppelreflex mit zwei gesonderten Reflexbögen anzunehmen.

Überspringen wir, von den Vorgängen in der Netzhaut kommend, zunächst die in Frage kommenden Reflexbahnen und wenden wir uns der Betrachtung der besonderen Einrichtung des motorischen Apparates zu. Hier ist als wichtigste Tatsache die sympathisch-parasympathische Doppelinnervation des Sphinkters (R. JOSEPH 1923, Poos 1926 u. a.) in den Vordergrund zu stellen. Impulse, die dem Muskel via Sympathikus zufließen, bewirken eine aktive Erschlaffung des Sphinkters, und zwar quantitativ, je nach der Stärke der zufließenden Erregung. Die gleichzeitig erfolgende Tonisierung des Dilatators macht auf diese Weise erst eine Pupillenerweiterung möglich. Die aktive Erschlaffung ist mehr als die Hemmung des parasympathischen Tonus und von einem solchen Vorgang grundsätzlich verschieden. Der Sphinkter ist in besonderem Umfange zu dieser wichtigen natürlichen Reaktion befähigt und zeigt darin eine gewisse Ähnlichkeit mit dem Herzmuskel.

Nach Ausschaltung der Netzhaut fließen den Irismuskeln von den Zentralorganen Erregungen zu (doppelseitige amaurotische Starre). Die vom Sympathikuszentrum herkommenden sind aber pupillomotorisch wirksamer, da sie gleichzeitig eine Sphinktererschlaffung und Dilatatorerregung durch den Sympathikusstoff herbeiführen. Die amaurotisch-starren Pupillen stehen daher unter Erweiterungsspannung und sind über mittelweit.

Im Durchschnitt sind die Pupillen bei der absoluten Starre noch weiter, da infolge der Lähmung des parasympathischen Sphinkterkerns oder Unterbrechung der parasympathischen Bahn der Muskel keine kontraktionsfördernden Impulse mehr erhalten kann. Da der sympathische Innervationsstrom zu den Muskeln aber freien Zugang behält, wird auch der Eigentonus des Sphinktermuskels durch die aktive Erschlaffung aufgehoben, und die gleichzeitige Erregung des Dilatators erzeugt nun die stärkere Mydriasis.

Fließen umgekehrt bei einer Lähmung des Sympathikus dem Muskel nur noch kontraktionsfördernde Impulse zu, so muß die Pupille immer enger bleiben und kann sich nur noch durch Nachlassen der parasympathischen Erregung (passiv!) bis zu mittlerer oder etwas über mittlerer Größe erweitern; darüber hinaus bleibt die Pupille „erweiterungsstarr“. Diese Erweiterungsstarre besteht aber nicht infolge eigentlicher

Lähmung des Dilatators (Mydriasis durch Adrenalin 1 : 1000!), sondern durch den Fortfall der lichtreflektorischen aktiven Erweiterungsinnervation durch den Sympathikus.

Bei der in einem späteren Stadium schließlich voll zur Entwicklung gelangten „reflektorischen Starre“ (ARGYLL-ROBERTSON) erreicht den Sphinkter weder der sympathische noch der parasympathische Innervationsstrom. Aber auch hierbei stellt sich nicht durch „Muskelgleichgewicht“ eine mittlere Pupillenweite ein, sondern es resultiert schließlich eine Pupillenenge durch automatisches Überwiegen der eigenen Muskelkraft des Sphinkters über den Dilatator. Die Annahme eines „Dauerreizherdes“ in Nähe des Sphinkterkerns (BEHR) erscheint hierfür entbehrlich.

Aus den angeführten Beispielen geht hervor, daß wir die unter pathologischen Bedingungen auftretenden verschiedenen Pupillenweiten in befriedigender Weise nur deuten können unter Zugrundelegung der besonderen Einrichtungen für den Pupillarmechanismus, die mit der Zwiereflexnatur der Lichtreaktion zusammenhängen. Es seien noch einige Beobachtungen angeführt, die geeignet sind, die pupillomotorische Wirksamkeit der Dunkelempfindung, bzw. der Netzhautvorgänge, die der Dunkelempfindung zugrunde liegen, zu begründen.

Nach vollständiger Lichtausschaltung tritt die Dunkelmydriasis nicht sofort, d. h. in den ersten Sekunden in ihrem Höchstmaß auf, sondern die Pupille erweitert sich in den nächsten Minuten entsprechend der Netzhautadaptation fortschreitend, wobei der Durchmesser noch um 1 mm zunehmen kann (GARTEN, WEILER).

Bei albinotischen Kaninchen mit einseitiger künstlicher Amaurose kann die Mydriasis des längere Zeit dunkeladaptierten sehenden Auges größer sein als die Weite der amaurotisch-starren Pupille.

Daß in der nie ruhenden Netzhaut auch im Dunkeln, während der Dunkeladaptation in bestimmten Elementen chemische Vorgänge ablaufen, die die Erregungen für die Dunkelempfindung erzeugen und wahrscheinlich auch gleichzeitig die Impulse entsenden für eine aktive Erweiterung der Pupille geht auch aus den Ergebnissen der modernen Elektrophysiologie, bzw. den Elektroretinogrammen hervor, die RAGNAR GRANIT (1945) bei verschiedenen Tieren (Kalt- und Warmblütern) unter den verschiedensten Reizungs- und Zustandsbedingungen der Netzhaut aufgenommen hat. Hierbei zeigte sich, daß bestimmte Netzhaulemente sich ohne Belichtung im Dunkeln in Erregung befinden und rhythmische Impulse aussenden, die bei Belichtung gehemmt werden, während andere untätige Elemente auf Belichtung mit der Erzeugung rhythmischer Impulse reagieren. Haben, wie bisher angenommen, die letzteren gleichzeitig mit der Hellemmpfindung eine motorische pupillenverengernde Wirkung, so dürfen wir den im Dunkeln

nachweisbaren Dauerimpulsen neben der Dunklempfindung auch die motorische Wirkung einer aktiven Pupillenerweiterung (Dunkelmydriasis) zuordnen.

Bestimmt man bei vorbehandelten Kaninchen (einseitige künstliche Amaurose) den Schwellenwert für Eserin und Pilocarpin, so findet

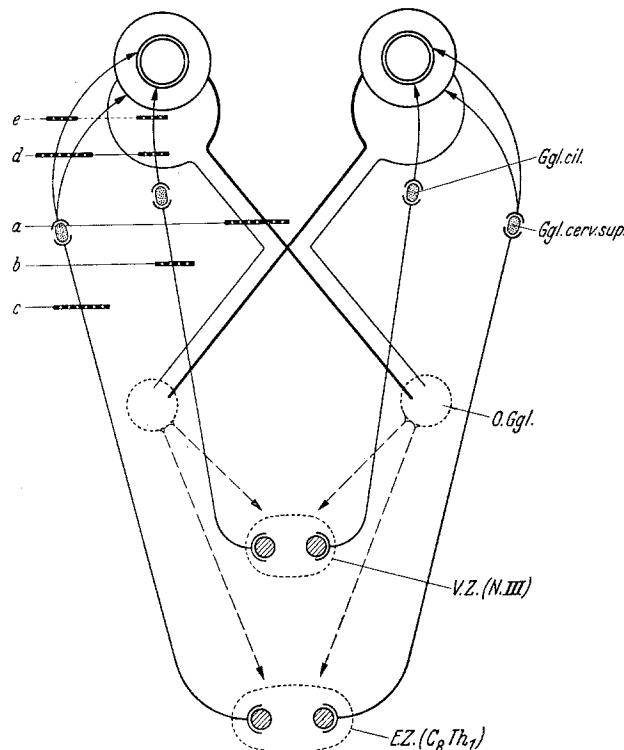


Abb. 1. Schema des Doppelreflexes der Lichtreaktion mit schematischer Einzeichnung der Blockierungen für die peripheren lichtreflektorischen Pupillenstarren.

V.Z. Verengerungszentrum im parasympathischen Reflexbogen; N oculomotorius; E.Z. Erweiterungszentrum im sympathischen Reflexbogen (C₈, Th₁); O.Ggl. Optikusganglion; Ggl. cerv. sup. Ganglion cervicale supr.; Ggl. cil. Ganglion ciliare. — Unterbrechungen: a totale sensorische Lichtreflexstarre (Amaurose); b—e differenzierte Innervationsstörungen; b lichtreflektorische Verengungsstarre („absolute Pupillenstarre“); c lichtreflektorische (aktive) Erweiterungsstarre (Sympathicuslähmung); d totale lichtreflektorische Starre („reflektorische Starre“, ARGYLL-ROBERTSON); e isolierte totale lichtreflektorische Sphinkterreflexstarre (Sphinkterautomatik mit lichtreflektorischer Intaktheit des Dilatators = „Pupillotomie“). Die echten zentralen Pupillenstarren, z. B. beim Vierhügel- und Mittelhirntumor, sind hier nicht berücksichtigt. Die Unterbrechung wäre in solchen Fällen zwischen Optikusendigung und Verengerungszentrum einzutragen.

man, daß dieser am dunkel-adaptierten, dunkel-mydiatischen Auge höher liegt als am amaurotisch-mydiatischen Auge (POOS und GROSSE-SCHÖNEPAUCK, 1936). Die der Dunklempfindung zugrunde liegende Netzhauterregung unterhält eine dauernde pupillomotorische Wirkung im Sinne der aktiven Erweiterungsspannung, zu deren Überwindung

eine höhere Dosis von Eserin notwendig ist als auf der amaurotischen, d. h. von der Netzhaut unbeeinflußten Seite.

Bei Zwierereflexnatur der Lichtreaktion, deren Bahnen im vorliegenden Pupillenreflexschema (Abb. 1) entworfen sind, darf man sich nun nicht so vorstellen, daß im Falle einer Erweiterung der Pupille hierfür in der Netzhaut entstehende Impulse im sympathischen Reflexbogen und im Falle einer Verengerung der Pupille hierfür in der Netzhaut entstehende Impulse im parasympathischen Reflexbogen verlaufen, sondern es besteht, da die Netzhaut nie in Ruhe ist, in beiden Reflexbögen ein konstanter Innervationsstrom zur Tonisierung der Irismuskeln. Aus beiden resultiert die physiologische Pupillenweite, wenn nach erfolgter Netzhautadaptation auf irgendeinen Helligkeitsgrad der Skala zwischen 100 und 1100 M. K. auch für die Pupille die antagonistische Innervation ausbalanziert ist.

Ebenso wie wir annehmen, daß die in der Netzhaut eines jeden Auges Hellempfindung erzeugenden sensorischen Erregungen mit einem pupillomotorisch wirksamen Anteil an einem anatomisch noch nicht sicher bekannten Punkte die Sehbahn verlassen, um mittels eines Schaltneurons oder Schaltneuronensystems beide motorischen Sphinkterkerne als das Pupillenverengerungszentrum erreichen, so müssen wir in gleicher Weise annehmen, daß wir die zur Dunklempfindung bzw. Empfindung des weniger Hellen führenden sensorischen Erregungen mit einem pupillomotorisch wirksamen Anteil an einem noch nicht näher zu bestimmenden Punkte die Sehbahn verlassen, um mittels eines Schaltneurons oder Schaltneuronensystems entsprechend der konsensuellen Erweiterungsreaktion zu beiden sympathischen Erweiterungszentren im Halsmark zu gelangen (siehe vorstehendes Reflexschema). Für beide Reflexbögen ist der anatomische Weg vom motorischen Zentrum bis zum Erfolgsorgan hinlänglich bekannt.

Über den Verlauf der *Sympathikusbahn* geben FÖRSTER und GAGEL (1932) an: „Wir wissen seit langem, daß vom Zwischenhirn (*Corpus subthalamicum*) her eine pupillenerweiternde Bahn durch die Haube des Hirnstammes absteigt, das ganze Cervicalmark durchzieht und ihr Ende an dem Seitenhorn des ersten Thorakalsegmentes, zum Teil auch des zweiten und des untersten Abschnittes des achten Cervicalsegmentes findet. Man wußte aber bisher nicht, in welchen Strängen des Halsmarkes diese absteigende zentrale pupillenerweiternde Bahn verläuft. Auf Grund unserer Erfahrungen mit der Chordotomie können wir mit Bestimmtheit sagen, daß sie im Vorderseitenstrang verläuft. Aus dem Seitenhorn des ersten Thorakalsegmentes (bzw. des zweiten Thorakal- und achten Cervicalsegmentes) entspringt dann die Fortsetzung der Bahn, das zweite Glied der pupillenerweiternden Neuronenkette. Diese aus dem Seitenhorn des ersten Thorakalsegmentes entspringende präganglionäre Pupillenbahn gelangt durch die erste vordere Thorakalwurzel (bzw. die achte Cervical- und zweite Thorakalwurzel) in den entsprechenden Spinalnerven, dann durch dessen *Ramus communicans* in den Grenzstrang des *Sympathicus*, und in diesem steigt sie, das *Ganglion cervicale inferius et medium* durchsetzend, ohne in diesem eine Unterbrechung zu erfahren, empor bis

zum Ganglion cervicale superius; hier findet das präganglionäre Neuron sein Ende. Aus dem Ganglion cervicale superius entspringt dann das letzte Glied des Neuronenverbandes, die postganglionäre Bahn; sie zieht mit dem Plexus caroticus ins Cranium zum Ganglion ciliare und, ohne in diesem eine Synapse zu bilden, von diesem aus mit den Ciliarervenen zur Pupille.“ Die allgemeine Vorstellung von der Beziehung des sympathischen Pupillenerweiterungszentrums zum Dilatator bedarf einer ergänzenden Berichtigung dahin, daß nicht nur dieser Muskel, sondern vor allem der doppelinnervierte Sphinkter pupillae auch unter dem Einfluß des Pupillenerweiterungszentrums steht, und zwar in ebenso bedeutungsvoller Weise wie unter dem Einfluß des Pupillenverengerungszentrums.

Ich glaube, daß wir mit einer solchen Betrachtungsweise der reflektischen Beziehungen der retinalen Vorgänge zu den Pupillenbewegungen einen großen Schritt vorwärts kommen. Es läßt sich z. B. nunmehr ein logisches System der verschiedenen Formen der Pupillenstarren aufstellen, das mit den in dieser Abhandlung beleuchteten, retinalen, zentralen und peripherischen Vorgängen als physiologische Grundlagen der Lichtreaktion in fruchtbarer Weise in Übereinstimmung zu bringen ist

*b) Die physiologischen Grundlagen
der nicht lichtreflektorisch bedingten Verengerungsreaktionen der Pupille.*

Es handelt sich hierbei um die Naheinstellungsreaktion, die Lidschlußreaktion, die Schlafstellungsreaktion und die Operationsreaktion der Pupille. Andere nicht lichtreflektorisch bedingte reflexartige Verengerungsbewegungen gibt es nicht. In einer voraufgehenden Abhandlung (siehe dieses Archiv Band 182, 1949) wurde in vier entsprechenden Hauptkapiteln ausführlich begründet, daß alle diese vier Verengerungsreaktionen ihrem Wesen nach etwas grundsätzlich anderes darstellen, als was man sich bisher darunter vorgestellt hat. Bezüglich aller Einzelheiten und der Abbildungen wird daher auf diese Arbeit verwiesen. Ein vorheriges Studium dieser Schrift ist zum Verständnis der in den nächsten Kapiteln weiter geführten Argumentationen notwendig. Im Hinblick auf die Bedeutung der einheitlichen physiologischen Grundlagen der nicht lichtreflektorisch bedingten Verengerungsreaktionen für eine befriedigende Analyse der Hauptformen der Pupillenreaktionsstörungen seien die Hauptpunkte der Ergebnisse zusammengefaßt hier eingefügt:

Es wurden die Gründe dargelegt, die es als sehr unwahrscheinlich erscheinen lassen, daß die Nahblickverengerung der Pupille eine zentral bedingte Nerv-Muskelbewegung ist und die Naheinstellungsreaktion direkt von einem hypothetischen, supranuklearen Naheinstellungszentrum gesteuert wird. Vielmehr wurde zu begründen versucht, daß die Nahblickverengerung unabhängig von zentralen Impulsen der Iris direkt und auf mechanischem Wege veranlaßt wird durch die Aktion des Ciliarmuskels, und zwar mit einem Mechanismus, der den Vorgängen bei der Linsenakkommodation nach der v. HELMHOLTZSCHEN Theorie gleichzusetzen ist. Bei einer Kontraktion entspannt der Ciliarmuskel

nicht nur die Zonula, sondern durch Verkleinerung des Durchmessers der Irisbasis auch die radiären Irisfasern, was als unmittelbare Reaktion eine Entspannungsmiosis des Sphinkters zur Folge hat. Die Wiedererweiterung erfolgt in Analogie zu der Wiederanspannung der Zonula bei der Desakkommodation.

Durch die anatomisch-funktionelle Einheit von Ciliarmuskel und Sphinkter bei der Akkommodation entsteht die Gemeinschaftsleistung der vollkommenen oder dreidimensionalen Nahakkommodation, d. h. Linsenakkommodation (Bildschärfe) plus Pupillenakkommodation (Bildtiefe). Die rechnerisch gefundenen Maximalwerte für die Größe der notwendigen akkommodativen Verkleinerung des Ciliarmuskel-Irisringes stehen mit den anatomisch-funktionellen Möglichkeiten nicht in Widerspruch.

Der Vorgang einer nicht nerval bedingten akkomodativen Entspannungsmiosis erklärt erst die grundsätzlichen Unterschiede, die zwischen dieser und der lichtreflektorisch bedingten Verengerungsbewegung bestehen; so vor allem die verlängerte Latenzzeit, der langsamere Bewegungsablauf, die gleichzeitige anatomisch bedingte Verschiebung des Pupillenzentrums nasalwärts, das Erhaltenbleiben der Lichtreaktion auf dem Höhepunkt der Akkomodationsmiosis, der Beginn der Verengerung zu einem Zeitpunkt, in dem Konvergenz- und Linsenakkommodation schon weit vorgeschritten sind. Auch eine Reihe klinisch wichtiger Erscheinungen aus der Pathologie der Pupillenbewegungen werden durch die beschriebenen Zusammenhänge und Vorgänge bei der Pupillenakkommodation in befriedigender Weise verständlich als bisher.

Es wurde ferner begründet, daß die Pupillenverengerung bei der Lidschlußreaktion und Schlafstellungsreaktion ebenfalls keine selbständigen Nerv-Muskelbewegungen sind, sondern in unmittelbarer Weise geknüpft sind an eine während des Lidschlusses und während des Schlafes eintretende Spannungsänderung des Ciliarmuskels. Der Nachweis hierfür ergab sich vor allem aus dem entsprechenden Verhalten von Ciliarmuskel und Pupille während des Lidschlusses bei reinen Fällen von Akkommodotonie. Bei solchen Zusammenhängen ist aber die Hypothese einer zentralen Verbindung zwischen Facialis- und Sphinkterkern überflüssig.

Der Vorgang der Pupillenverengerung bei Absaugung des Kammerwassers oder Eröffnung der Vorderkammer, der auch nach Nervendurchschneidung eintritt, wird analysiert und als Modellversuch für die nicht lichtreflektorisch bedingten, unmittelbar und mechanisch von der Ciliarmuskeltätigkeit abhängigen Pupillenverengerungen angesehen.

Es gibt nur zwei Modi einer Pupillenverengerungsbewegung:

1. die *lichtreflektorisch* bedingte und 2. die in Analogie zur v. HELM-HOLTZSCHEN Theorie der Linsenakkommodation *vom Ciliarmuskel abhängige Entspannungsmiosis*, wobei es hierbei bezüglich der zentralen Impulse nur auf die Innervation des Ciliarmuskels ankommt. Dieser zweite Modus der Pupillenverengerung ist verwirklicht bei allen nicht lichtreflektorischen Verengerungsbewegungen, nämlich bei der Naheinstellungsreaktion, der Lidschlußreaktion, der Schlafstellungsreaktion und Operationsreaktion.— Wir haben dem retinaabhängigen, sensorischen Tages- oder Wachreflexsystem der Augen ein entwicklungsphysiologisch schon aus dem Fötalschlaf herzuleitendes, vegetatives Schlafreflexsystem der Augen gegenüberzustellen. In beiden ist eine Ciliarmuskelbewegung mit gleichzeitiger Entspannungsmiosis den übrigen reflektorischen Muskeltätigkeiten zugeordnet.

Auf Grund der in dieser Abhandlung zur Diskussion gestellten, grundsätzlich neuartigen physiologischen Zusammenhänge ist zu dem bisher unentschieden gebliebenen Streit um die Einordnung und Zuordnung der Nahblickverengerung der Pupille folgendes zu sagen. Diese Pupillenreaktion ist in einem hypothetischen, supranuklearen „Naheinstellungszentrum“ nicht vertreten und wird von einem solchen nicht direkt gesteuert. Freilich tritt nur im Zusammenhang mit einem zentralen Impuls zum Nahsehen eine die Linsenakkommodation vervollkommende Verengerung auf, denn diese ist unter physiologischen Bedingungen des Nahsehens aus mechanischen Gründen unausbleiblich.

Vom Blickpunkt der Kontinuität der Entwicklungsphysiologie erweist sich die mechanische Beeinflussung der Pupillenweite als ein „Nebenprodukt“, „Accidens“ oder „Resultante“ der Ciliarmuskeltätigkeit. Aus diesem Grunde konnte diese Pupillenreaktion gar nicht unter den direkt-steuernden Einfluß einer zentral-nervösen Einrichtung gelangen.

Wenn man aber überhaupt eine „Verknüpfung“ des Vorganges der Pupillenakkommodation mit den innervationsabhängigen Muskeltätigkeiten haben will, so muß aus Gründen der Logik gesagt werden, daß es dabei nur auf die Betrachtungsweise ankommt. Die nichtteleologische, kausale Betrachtung verknüpft die Verengerungsbewegung als Accidens oder Resultante zwangsläufig und ausschließlich mit der Ciliarmuskeltätigkeit (effektive Entspannungsmiosis). Bei finaler, teleologischer Betrachtung muß die Verengerung als Teilvorgang der Akkommodation aufgefaßt werden, als Teilvorgang, der die Linsenakkommodation zum Zwecke der vollkommenen, d. h. dreidimensionalen Nahakkommodation ergänzt (effektive Pupillenakkommodation). Bei intentionaler Betrachtung, d. h. im Rahmen der willensmäßigen Handlungen, erscheint die Pupillenverengerung dagegen abhängig von der Tätigkeit der äußeren Augenmuskeln (effektive Konvergenzreaktion).

Bei einer solchen Auffassung der hier vorwaltenden Verhältnisse wird klar, daß die früheren Versuche einer theoretischen und klinisch-experimentellen Beweisführung zu umstrittenen Ergebnissen führen mußten; ferner sind wir nicht gezwungen, als Ausweg für Fragestellungen, die mit Recht schließlich für unlösbar gehalten wurden, ein supranukleares Naheinstellungszentrum zu schaffen, von welchem aus die Naheinstellungsreaktion der Pupille als selbständiger Vorgang unmittelbar dirigiert würde.

B. Zur Pathologie.

Eine allgemeine Pathologie der Innervationsstörungen soll am Schluß der speziellen Kapitel gegeben werden, nachdem alle Besonderheiten und neuen Zusammenhänge vorgewiesen worden sind, durch die die allgemeinen Züge typischer Veränderungen und typischen abgeänderten

Verhaltens erkennbar werden. Dieses ist deshalb ein wichtiges Resultat, weil die wissenschaftliche Charakteristik der typischen Bilder nach allgemeinen Gesichtspunkten, die nur den Reflexapparat, aber diesen auch ganz betreffen, die Grundlage für die klinische Beurteilung, Einordnung und Lokalisation der speziellen Pupillenstörung mit ihren nicht seltenen Übergangs- und Mischformen ist.

Die Reihenfolge der typischen Reflexstarren ergibt sich für unsere Systematik aus der Lokalisation der Leitungsunterbrechung, die am Anfang der aufsteigenden sensorischen bis zum Ende der motorischen Bahn, resp. am Nerv-Muskelerfolgsorgan selbst erfolgen kann. Während BEHR (1924) einen solchen Versuch noch abgelehnt hat, steht er für uns gerade im Vordergrund des Interesses.

a) Die amaurotische Pupillenstarre.

Werden infolge der verschiedensten hierfür in Frage kommenden Krankheiten Hell- und Dunkel nicht mehr perzipiert, so bleibt die Pupille für immer vollständig lichtreflektorisch starr. Dieses betrifft beide Pupillen bei doppelseitiger Amaurose. Bei einseitiger Amaurose (Netzhaut-Opticus) ist die Pupille der gleichen Seite nur bei direkter Belichtung starr, während sie bei Belichtung des anderen Auges infolge der konsensuellen Verbindung in normalen Umfange mitreagiert. Hierbei sind in vielen Fällen beide Pupillen gleich weit; in anderen Fällen kann bei gleichmäßiger Belichtung von vorn die Pupille des sehenden Auges um 0,2—0,3 mm enger sein (BACH, WEILER). Sitzt die Unterbrechung der sensorischen Bahn im Chiasma oder einem Tractus n. o., so resultieren hemianopische Starren, je nach der Belichtung der betroffenen Netzhauthälften.

Bei solchen Prozessen, die zu einer konzentrischen Gesichtsfeld-einengung führen, kann, wenn der Prozeß nicht erheblich weit vorgeschritten ist, der Reflex in normalem Umfange erhalten sein. Besteht dagegen ein zentrales Skotom größeren Umfanges, so ist entsprechend der resultierenden Amblyopie, auch der Lichtreflex quantitativ beeinträchtigt (amblyopische Pupillenschwäche). Die pupillomotorische Valenz eines Lichtreizes nimmt wie die Sehschärfe vom Zentrum zur Peripherie ab. Wichtig ist aber die Feststellung, daß bei Ausschaltung der fovealen Erregbarkeit die äußerste Netzhauthypothetrie, so lange mit dieser noch Licht empfunden wird, pupillomotorisch erregbar bleibt.*

* Dieser Befund steht im Widerspruch zum Pupillenreflexschema von BEHR nach welchem bei einem Tractusherd in das gegenüberliegende Verengerungs-zentrum pupillomotorische Reize nur durch Vermittlung der doppelversorgenden Fasern der Makula gelangen können, während nur auf der Herdseite zu diesen noch die von der Peripherie der sehenden Netzhauthälften kommenden Impulse hinzutreten. Es würde danach bei einer rechtsseitigen Tractushemianopsie bei Belichtung der rechten Netzhauthälften in einer Exzentrizität von 45° und mehr eine hemikinetische Reaktion nur auf dem linken Auge auftreten dürfen.

Die Zunahme der amblyopischen Pupillenschwäche als Übergang bis zur amaurotischen Starre läuft der Zunahme der Amblyopie parallel. Typisch für die amblyopische Schwäche ist ein rasches Zurückgehen der Pupillenverengerung trotz Fortbestehens des Lichtreizes. Wichtig ist dabei die Regel, von der es keine Ausnahme gibt, daß in allen Prozeßstadien bis zur kompletten Starre sich die Pupille in allen ihren Abschnitten immer symmetrisch verhält, d. h. die Verengerungs- und Erweiterungsbewegung absolut konzentrisch erfolgt, gleichgültig welche Netzhautfasermenge örtlich blockiert ist, und daß die Form der schließlich resultierenden starren Pupille immer ideal-kreisförmig ist. Dieses ist nicht ohne weiteres selbstverständlich, da wir doch für zentralbedingte, progressiv verlaufende Starren anderen Typs, die große Unterschiede im Verhalten der einzelnen Sphinkterabschnitte erkennen lassen, entsprechend unsymmetrische Verhältnisse annehmen müßten. Hier erhebt sich die grundsätzliche Frage, von welchem Abschnitt der Reflexbahn aus wir in den Fasern und Kernen der Neuronenkette überhaupt eine Projektion der Elemente auf Punkte der Pupillencircumferenz annehmen dürfen. Es sei an dieser Stelle nur darauf hingewiesen, daß ein irregulärer Funktionsausfall in der Pupillencircumferenz zum mindesten mit überwiegender Wahrscheinlichkeit für einen postganglionären und nicht für einen präganglionären Sitz der Erkrankung spricht, insbesondere dann, wenn noch erhebliche, reflexunabhängige Veränderungen in der Peripherie hinzutreten (ARGYLL-ROBERTSON).

Theoretisch besteht noch die Möglichkeit einer hemianopischen Pupillenstarre ohne Hemianopsie. Der Krankheitsprozeß müßte in einem solchen Falle die Faserverbindung zwischen dem Tractus einer Seite zu den motorischen Kernen unterbrochen haben.

Zur Erklärung der pupillostatischen Mydriasis bei doppelseitiger amaurotischer Pupillenstarre sagt BEHR: „Wir können uns darum vielleicht die Mydriasis bei der doppelseitigen amaurotischen Starre dadurch erklären, daß durch eine Unterbrechung aller ascendierenden Bahnen des Lichtreflexes der eigentliche, den Sphinktertonus bestimmende Faktor fortfällt, und daß damit gleichzeitig den hemmenden Einflüssen der Weg zum Sphinkterkern freigemacht ist. Die Erweiterungsimpulse gewinnen dadurch das absolute Übergewicht, und die Folge ist eine oft extreme Mydriasis.“ Wenn man bedenkt, daß BEHR von einer einseitigen, nur über den Sphinkterkern laufenden lichtreflektorischen Steuerung der Pupille ausgeht, so erscheint die Formulierung sehr gut und trifft trotzdem das Wesentliche. Unter Zugrundelegung der Doppelreflexnatur der Lichtreaktion entsteht aber die meist übermittelweite pupillostatische Mydriasis in folgendem Zusammenhang: Im Zustande der Amaurose sind beide motorische Zentralapparate, das Erweiterungszentrum und das Verengerungszentrum des Reflexapparates intakt. Beiden fließen lichtreflektorische Impulse nicht mehr zu, aber beiden Irismuskeln fließen von den Zentralorganen konstant tonisierende Impulse zu (Beweis: Verengerung der amaurotisch starren Pupille durch Sympathicusausschaltung, Erweiterung durch Parasympathikusausschaltung durch Atropin). Hierbei überwiegt im ausbalancierenden Endeffekt die Erweiterungsspannung, da der Sympathikusreiz

bezw. Sympathikusstoff eine aktive Erschlaffung des Sphinkters mit gleichzeitiger Tonisierung des Dilatators unterhält. In individuell wechselndem Umfange können dazu noch Erregungen aus der Körperperipherie inklusive Hirnrinde in die sympathische Bahn einfließen. Die aktiven Erweiterungsreaktionen sind nicht aufgehoben. Der Sphinktertonus unterliegt der Erweiterungsspannung aber nur anteilmäßig. Ganz aufgehoben wäre er nur bei Blockierung des Parasympathikus (z. B. absolute Pupillenstarre), wobei nur noch die aktiven Erweiterungsimpulse in das Reflexerfolgsorgan einströmen und daher dann auch zu einer durchschnittlich weiteren pupillostatischen Mydriasis führen, als es bei der amaurotischen Starre der Fall ist.

Hierdurch wird gleichzeitig klar, weshalb bei der amaurotischen Starre die Ciliarmuskelkontraktion von einer Entspannungsmiosis bei Linsenakkommodation begleitet ist, bei der absoluten Starre hingegen nicht. Bei der amaurotischen Starre bleibt der Sphinkter in Kontraktionsbereitschaft, da er vom Verengerungszentrum noch tonisiert wird, und kann sich deshalb bei Entspannung der radiären Irisfasern durch den Ciliarmuskel entsprechend verkürzen. Das ist aber im Falle einer absoluten Starre deshalb nicht möglich, da ein kontraktionsfördernder Tonus aus der parasympathischen Verengerungsbahn nicht mehr aufkommt und darüber hinaus dieser Muskel *ausgeschließlich* nur noch sympathische Impulse erhält, die unter diesen Umständen neben der Tonisierung des Dilatators eine ausschließliche und vollständige aktive Erschlaffung herbeiführen. Eine andere Formulierung, die das gleiche besagt, lautet: *Bei der absoluten Pupillenstarre ist sowohl die Verengerungsstarre (bei erhaltener pupillostatischer Erweiterungsspannung), als auch die Konvergenzstarre lichtreflektorisch bedingt.* — Wir haben hiermit dem folgenden Kapitel etwas vorgegriffen, weil es zur Klärung der diesbezüglichen Verhältnisse bei der amaurotischen Starre zweckdienlich war.

Die Lidschlußreaktion und die Schlafstellungsreaktion, die, wie wir oben gesehen haben (Poos 1949), ihrem Wesen nach die gleiche „Pupillenakkommodationsbewegung“ ist wie bei der Naheinstellung, nämlich Entspannungsmiosis, ist aus leicht begreiflichen Gründen bei der amaurotischen Starre ohne Störung durch den Lichtreflex ausgiebig vorhanden und leicht demonstrierbar.

Bei Insassen der Soester Blindenanstalt mit doppelseitiger Amaurose, aber funktioneller und anatomischer Intaktheit der übrigen Teile des Reflexapparates habe ich Tages-Nachtkurven der Pupillenweiten aufgenommen, was infolge des fehlenden Lichtreflexes in sehr exakter Weise mit dem Pupillenfernrohr möglich war. Eine Schwankung der Pupillenweite trat weder in einem rhythmischen Turnus noch sonst bei bestimmten Anlässen, z. B. nach Aufnahme einer Hauptmahlzeit, auf.

Die ätiologische und gleichzeitig auch lokalisierende Bezeichnung dieser Reaktionsstörung mit „amaurotischer Pupillenstarre“ ist eindeutig, auch wenn gelegentlich zentralbedingte amaurotische Zustände

zur Beobachtung gelangen, bei denen der Lichtreflex auslösbar ist, wenn der Reflexapparat nicht mit affiziert ist. Eine Bezeichnung mit umfassenderer Sinngebung wäre die totale, sensorische Lichtreflexstarre, wobei total die Blockierung des Verengerungs- als auch des Erweiterungsreflexbogens bedeutet, sensorisch auf die Ätiologie und Lokalisation hinweist und Lichtreflexstarre besagt, daß die Pupille zu den nicht lichtreflektorisch bedingten Verengerungsbewegungen befähigt ist. Dieser totalen sensorischen Lichtreflexstarre haben wir weiter unten die totale motorische Lichtreflexstarre gegenüberzustellen, bei welcher beide motorische Reflexbögen für die Irismuskeln blockiert sind.

b) Die „absolute“ oder „totale“ Pupillenstarre.

Diese Form der typische Wesenszüge aufweisenden Starre ist so benannt, weil die Pupille weder bei Belichtung noch bei Naheinstellung mit Verengerung reagiert. Diese Bezeichnung muß aber als außerordentlich unzweckmäßig angesehen werden. Im Gegensatz zu der im vorigen Kapitel besprochenen Starre, kommt in ihr weder etwas Ätiologisches noch etwas Lokalisatorisches zum Ausdruck. Das wäre freilich nicht unbedingt notwendig. Aber sie ist außerdem der Praxis widersprechend. Erstens besitzt die überwiegende Mehrzahl der Fälle noch Lichtreaktion und Naheinstellungsreaktion wechselnden Grades, und nur der geringere Prozentsatz kommt zur „Ausreifung“. Wir haben also alle (auch stationär bleibenden) Übergänge einer nicht totalen „absoluten Starre“ bis zur totalen „absoluten Starre“. Aber selbst bei den Fällen, die der Namengebung hinsichtlich der Belichtungs- und Naheinstellungsreaktion entsprechen, zeigen nach dem BEHRSchen Material 37,1% prompte und 28,6% schwache *Lidschlußreaktion*. Wie diese zustande kommt, ist eine Frage für sich, und wird unten besprochen. Wenn meine Bemühungen, tiefer in das Wesen der Pupillenreaktionsstörungen einzudringen, von Erfolg sein werden, so wird man in Zukunft auch die Pupillostatik (Mydriasis oder Miosis) als Ausdruck eines lichtreflektorischen Verhaltens auffassen und dieses letztere auch als einen Schlüssel anwenden für die bisher schwierigsten Fragen. Diese betreffen aber die Lokalisation.

Bekanntlich ist die „absolute Pupillenstarre“ sehr weit, und zwar um so weiter, je stärker die Störung ausgeprägt ist. Die Mydriasis wird aus Gründen, die weiter unten Erwähnung finden, durchschnittlich nur noch von der Mydriasis bei der Ophthalmoplegia interna übertroffen. Der Sphinkter kann aber die Pupille nicht wesentlich erweitern und auch nicht weit halten. Dieses besorgt der Dilatator mit dem Sympathikus, bzw. sie besteht nur so lange, als der sympathische Erweiterungsreflexbogen intakt ist, wobei gleichzeitig der Sphinkter in den Zustand ausschließlicher aktiver Erschlaffung versetzt wird. Das

heißt, die Pupille ist lichtreflektorisch nur verengerungsstarr, verfügt aber über die gleiche maximale Erweiterungsspannung wie bei der Ophthalmoplegia interna (siehe unten). Bezogen auf die Lichtreflexbahnen heißt dieses: *Der Lichtreflex ist nur im Verengerungsreflexbogen unterbrochen*, und zwar an irgendeinem Punkte der descendierenden motorischen Bahn vom Sphinkterkern bis zum Nerv-Muskelerfolgsorgan. Wir haben daher die unvollkommene und vollkommene „absolute Pupillenstarre“ zu bezeichnen mit unvollkommener und vollkommener lichtreflektorischer Verengerungsstarre, kurz *Verengerungsstarre*. Diese Definition ist symptomengerecht, vollständig erschöpfend und für diesen Pupillenreaktionsstörungstyp vollkommen eindeutig. Dieses wird erst überzeugend klar, wenn die Typen von Reaktionsstörungen, denen entweder die Unterbrechung der motorischen Erweiterungsreflexbahn oder die Unterbrechung beider motorischen Bahnen („reflektorische Starre“) zugrunde liegen, zur Anschauung gebracht werden.

Daß die bündige Bezeichnung lichtreflektorische Verengerungsstarre *erschöpfend* das Wesen der Reaktionsstörung dieses Kapitels definiert, wird im Hinblick auf die doch auch noch bestehende Konvergenzstarre und das wechselnde Verhalten bei der Lidschlüßreaktion und Schlafstellungsreaktion nicht ohne weiteres eingesehen werden. Dieses führt uns nun an einen der wichtigsten Punkte der Lehre von den Pupillenreaktionsstörungen:

So lange der Sphinkter, wenn auch in seinen einzelnen Abschnitten verschieden, noch etwas Lichtverengerungsreaktion zeigt, ist die Pupillenunruhe noch möglich und so lange können auch entsprechend reduzierte Erweiterungsreaktionen ausgelöst werden. Ist aber die Lichtverengerungsstarre komplett, so können trotz der fortbestehenden aktiven Erweiterungsspannung die nach wie vor das Erfolgsorgan betrifft, die Erweiterungsimpulse sich notwendigerweise nur in Pupillostatik (Verstärkung der Erweiterungsspannung bei gleichbleibender extremal möglicher Mydriasis) und nicht mehr in Pupillomotorik umsetzen, da der Sphinkter eben nicht mehr zu Exkursionen fähig ist. Der resultierende lichtreflektorische Innervationseffekt ist dann folgender: Der Sphinkter erhält nicht nur keinen ihn tonisierenden Impuls zur Verkürzung mehr, sondern darüber hinaus befindet sich jede einzelne Muskelzelle im Zustande aktiver Erschlaffung, und zwar infolge der von der Netzhaut und aus der Körperperipherie kommenden, im Sympathikus verlaufenden Impulse. Gleichzeitig verharrt der Dilatator in einem Maximum von Verkürzungsspannung, deren Effekt durch die anatomischen Verhältnisse individuell bestimmt ist. *Unter diesen lichtreflektorisch bedingten Umständen ist aber eine Verkürzung des Sphinkters bei der Entspannung der radiären Irisfasern, bzw. Ingangsetzung der Linsenakkommodation durch den intakten Ciliarmuskel un-*

möglich. Die Pupillenakkommodation entfällt, es besteht *Konvergenzstarre, aber ausschließlich aus lichtreflektorischen Gründen.*

Zu dem Verhalten der lichtreflektorisch verengerungsstarren Pupille bei der Lidschlußreaktion und im Schlaf ist folgendes zu sagen. Beide Verengerungsreaktionen stellen keine selbständigen Nerv-Muskelreaktionen dar, für die deshalb auch kein „Zentrum“ und keine zentrale Bahn, etwa vom Fazialis zum Okulomotorius, besteht, sondern sie sind ebenso wie die Pupillenakkommodation bei der Naheinstellung eine mechanisch-reaktive Mitbewegung bei Ciliarmuskelbewegung (in Analogie zur v. HELMHOLTZSCHEN Theorie der Linsenakkommodation), falls diese in genügendem Umfange erfolgt, also erst bei Akkommodationen auf 20—30 cm und weniger, je nach den anatomischen Umständen (Poos, 1949). Nun ist bei Lichtstarren jeglicher Form, vorausgesetzt, daß keine Akkommodationslähmung besteht, also z. B. bei der amaurotischen, der motroisch-reflektorischen Starre, der „Pupillotonie“ die Lidschlußreaktion besonders leicht demonstrabel und ausgiebig vorhanden, wohl weil die Störung durch den Lichtreflex dabei entfällt. Das gleiche bezieht sich auch auf die überwiegende Mehrzahl der Fälle mit unvollkommener „absoluter Starre“. Was aber der Erklärung bedarf, ist der Umstand, daß auch bei erloschener Lichtreaktion und fehlender Naheinstellungsreaktion die Lidschlußreaktion prompt und schwach vorhanden sein oder fehlen kann. Die Hemmung ist die oben näher begründete aktive Erweiterungsspannung via Sympathikus. Die Lidspalte steht im Wachzustande, besonders beim Aufmerken, beim Erschrecken und im Dunkeln unter Erweiterungsspannung, die gleichfalls vom Sympathikus abhängig ist. Es sind dieses also Zustände, bei denen auch eine entsprechend starke Erweiterungsspannung der Pupille besteht. Man darf nun nicht annehmen, daß bei gewöhnlichem Lidschluß und vor allem im Schlaf die Orbikulariskontraktion gegen die sympathisch bedingte Erweiterungsspannung erfolgt; vielmehr wird dabei reziprok der Augensympathikus „ausgeklammert“. Dadurch entfällt aber auch im Rahmen des vegetativen Schlafreflexsystems die ausschließliche Erweiterungsspannung der Pupille im Falle einer bestehenden lichtreflektorischen Verengerungsstarre, und der Sphinkter erhält mehr oder weniger von seiner Kontraktionsbereitschaft zurück, was in der mehr oder weniger prompten Lidschlußreaktion zum Ausdruck kommt.

Die bisherige Charakterisierung der lichtreflektorischen Verengerungsstarre („absolute Pupillenstarre“) mag für die systematische Einordnung zunächst genügen. Wir brechen die Untersuchungen hier ab, ohne auf die wichtige klinische Phänomenologie, die außer der eigentlichen Bewegungsstörung besteht (ungleiche Stadien der Reaktionsstörung in den verschiedenen Abschnitten der Pupillencircumferenz,

pupillostatische Entrundung, Anisokorie bei Doppelseitigkeit, Atrophie, Übergang in die „reflektorische Pupillenstarre“), auf die genauere Lokalisation, die Ätiologie und vor allem auch die kausale Pathogenese einzugehen, da alle diese Fragen, als in erster Linie zur Metalues gehörig, in umfassenderer Weise beim ARGYLL-ROBERTSONSchen Syndrom analysiert und beantwortet werden können.

Am Schlusse dieses zunächst unvollständig bleibenden Kapitels soll auf folgende Punkte hingewiesen werden. Das Erhaltensein oder die Ausschaltung der Naheinstellungsreaktion und der Lidschlußreaktion beweist nichts für das Verschontsein oder die Unterbrechung hypothetischer Hirnbahnen und sagt auch nichts über den Zustand der Kerngebiete für die Pupillenreaktionen aus, da motorische Zentralorgane für die Konvergenz-, Lidschluß- und Schlafreaktion der Pupille nicht bestehen dürften. Die Unterbringung eines mit besonderen Eigenschaften ausstaffierten „Herdes“ (Lokalisation) wie auf dem Schachbrett bei noch stehengebliebenen Figuren kann deshalb nie zum Ziele führen. Außer den bei der „absoluten Starre“ und „reflektorischen Starre“ zumeist „tabetischen Herden“, die z. B. supranuklear dem Kern kappenförmig unter Schonung der „Lidschlußreaktionsbahn“ aufsitzen sollen, oder im „Kreuzungspunkt“ der pupillomotorischen Schaltneuronenbahn jahrzehntelang die Pupillenfasern lähmen und ebenso lange von hier aus diese gleichzeitig reizen sollen, außer solchen tabetischen Herden, die bisher niemand fand, der danach suchte, gibt es auch noch nichtherdförmige, wohl charakterisierbare, typische Krankheitsprozesse, die allerorts, so auch an der Pupille, zu Funktionsstörungen führen können. Die Beweise für die Bedeutungslosigkeit zentraler Herdwirkungen in der Pathogenese der „absoluten“ und „reflektorischen“ Pupillenstarre, soweit es sich in der Mehrzahl der Fälle hierbei um Tabes-Paralyse handelt, werden unten geführt werden.

Die „absolute Pupillenstarre“ dieser Genese beginnt und entwickelt sich in den meisten Fällen prozeßartig, indem die Störung mit einer qualitativen Änderung der Reaktion in den verschiedenen Abschnitten beginnt und dann allmählich „ausreift“ bis zur Starre mit maximaler pupillostatischer Mydriasis und lichtreflektorischer Inhibition der Konvergenzreaktion, ferner, was besonders wichtig ist, mit nicht selten feststellbaren atrophen Bezirken in der Pupillencircumferenz. Das asymmetrische, nicht konzentrische Verhalten in den einzelnen Sphinkterabschnitten bei der Entwicklung der Starre aus ihren Anfängen über das Stadium der unvollkommenen Starre bis zur vollkommenen „absoluten Starre“ entspricht, ähnlich wie beim ARGYLL-ROBERTSON, einem ungleichen Beginn und ungleichen Fortschreiten der ascendierenden Gefäßatrophie in dem radiär orientierten Gefäßsystem der Iris (s. u.) und spricht für eine peripherische Entstehung des eKrankheitsprozesses.

c) *Die Ophthalmoplegia interna.*

Sie wird hier eingereiht, weil sie sich, von der Ebene des Lichtreflexapparates gesehen, genau so verhält wie die „absolute Pupillenstarre“, die wir als lichtreflektorische Verengerungsstarre kennengelernt haben. Auch bei diesem typischen Symptomenbild kann nur der Lichtverengerungsreflex blockiert sein, und zwar an irgendeiner Stelle der descendierenden motorischen Bahn vom Verengerungszentrum bis zum Sphinkter selbst. Es resultiert eine maximale, pupillostatische Mydriasis, weil der Erweiterungsreflexbogen intakt ist und den Irismuskeln retinogene und andere Erweiterungsimpulse dauernd zufließen. Die Pupille wird nur für die Dauer wieder enger, wenn eine Sympathikuslähmung hinzutritt.

Bei kompletter Ophthalmoplegia interna ist die durchschnittliche pupillostatische Mydriasis größer als die bei der isolierten lichtreflektorischen Verengerungsstarre, da die Form des gleichzeitig gelähmten Ciliarmuskelringes zu einer Verschiebung der radiären Irisfaseransatzpunkte in der ganzen Circumferenz im Sinne der Vergrößerung des Durchmessers führt. Es besteht hierbei vollständige Übereinstimmung mit dem Zustande einer parasympathischen Lähmung der inneren Augenmuskeln durch Atropin.

Eine Pupillomotorik ist auch durch nicht-lichtreflektorische Anlässe nicht möglich, weil der Ciliarmuskel blockiert ist. Deshalb ist auch die Auslösung einer Lidschlußreaktion nicht möglich, und im Schlaf bleibt die Pupillen weit.

Nach UHTHOFF bleibt etwa in 50% der Fälle die Ätiologie unklar; in 25% fand sich Lues, während die Ophthalmoplegia interna bei der Tabes und Paralyse sehr selten ist. Ferner kommen „Erkältung“, Hirntuberkulose, Hirntumor, Nebenhöhlerkrankungen, Botulismus u. a. in Frage. In der Regel tritt die Störung einseitig und ziemlich plötzlich auf und kann auch nicht selten vollständig wieder zurückgehen, wobei die Ciliarmuskelaktion mit Entspannungsmiosis zumeist eher wieder nachweisbar wird als die lichtreflektorische Verengerung.

Neben der Einseitigkeit und Gleichzeitigkeit der Lähmung des Ciliarmuskels und des Sphinkters ist die isolierte und gleichzeitige Erkrankung der beiden inneren Äste des Okulomotorius für die Beurteilung der Lokalisation der Krankheitsursache bemerkenswert. Andererseits sind typische Erkrankungen der äußeren Okulomotoriusäste (kongenitale Störnug, Polioencephalitis sup.) nicht selten, bei denen Pupille und Ciliarmuskel ohne Funktionsstörung sind. Früher galt die Ophthalmoplegia interna als eine Kernerkrankung (UHTHOFF 1911). Andere glauben eine „axiale Neuritis“ (in Analogie zur „axialen retrobulbären Neuritis“) annehmen zu dürfen, da nach FUCHS (1907) die kranialautonomen Fasern für die inneren Augenmuskeln im Okulomotoriusstamm zu innerst verlaufen sollen. Ein anatomischer Befund hierfür liegt aber nicht vor. Zweifellos wird aber für einen Teil der Fälle der Krankheitsprozeß in der Orbita und im Auge selbst zu suchen sein. BEHR hebt mit Recht hervor, daß die Neigung der Ophthalmoplegia interna zu den extremen Graden der Mydriasis dafür spricht, daß der Sphinkertonus vollständig aufgehoben ist, was aber nur bei einer Schädigung des Ganglion ciliare

bzw. seiner postganglionären Fasern möglich sei. Er lokalisiert daher etwa 40% der Fälle (wegen der extremen Mydriasis) in das Endneuron der parasympathischen Bahn, und zwar in das Ganglion ciliare, die postganglionären Fasern oder in die Nervenendplatten der Muskeln selbst.

d) Die spastische Pupillenstarre.

Bei gewissen Krankheitszuständen kann die aktive, sympathische Erweiterungsnervierung der Pupille durch psychosensible Reize so energisch werden, daß eine maximale Mydriasis mit unter Umständen vollständiger lichtreflektorischer Verengerungsstarre resultieren kann. BEHR bezeichnet diesen Zustand mit spastischer Starre, womit zum Ausdruck kommt, daß keine Lähmung vorliegt und *der Lichtreflex nur durch den vorübergehenden „Erweiterungskrampf“ blockiert ist* (Epilepsie und Hysterie im großen Anfall). Die aktive Erschlaffung des Sphinkters mit Tonisierung des Dilatators kann dabei so stark sein, daß ein vorher eingeträufeltes Miotikum während des Anfalles unwirksam wird, die Pupille sich trotzdem erweitert, um nachher wieder eng zu werden.

Diese spastisch-mydiatische Pupillenstarre läßt sich, da es sich nur um einen Sympathikuserregungszustand handelt, auch pharmakologisch mit einem Sympathikusreizmittel erzeugen. Hierbei stellt sich heraus, daß die spastisch-mydiatische Pupillenstarre eine Ähnlichkeit mit der lichtreflektorischen Verengerungsstarre („absolute Pupillenstarre“) dann besitzt, wenn letztere nicht ganz vollkommen ist. In beiden Fällen verengert sich die aktiv erweiterte Pupille mehr oder weniger bei Beteiligung der Linsenakkommodation bei Lidschluß und im Schlafzustand. In Narkose z. B. wird bei nicht zu starker Dosierung die Ephedrin-mydiatische Pupille eng, um mit dem Erwachen wieder weit zu werden.

Neben der spastisch-mydiatischen Verengerungsstarre kennen wir aber auch eine spastisch-miotische Erweiterungsstarre. Bei dieser, z. B. nach einem Miotikum, können sich die spastisch verengten Pupillen bei plötzlicher starker Belichtung wohl noch etwas weiter verengern, während sie sich bei Herabsetzung der Belichtung oder im Dunkeln nicht mehr erweitern.

e) Die Sympathikuslähmung.

Vom lichtreflektorischen Standpunkt führt eine jede Sympathikuslähmung zu einer *lichtreflektorischen Erweiterungsstarre* (soweit die aktive Pupillenerweiterung in Frage kommt), da es sich in jedem Falle um eine Unterbrechung des motorischen Erweiterungsreflexbogens handelt. Freilich bleibt, da der Sphinkter mit seinem parasympathischen Verengerungsreflexbogen intakt bleibt, noch lichtreflektorische Pupillomotorik erhalten, wobei aber die Wiedererweiterungen der Pupille

bei Verdunklung nur passiv erfolgen, soweit dieses durch die Elastizität des Irisgewebes und die Dilatatorautomatie bei Minderung des Lichttonus des Sphinkters möglich ist. Das ist individuell sehr verschieden (Alter des Menschen, Refraktionszustand, anatomische Verhältnisse des Irisstromas). Aber darüber hinaus ist eine aktive Erweiterung der Pupille nicht mehr möglich.

Pupillostatisch äußert sich die Unterbrechung des Erweiterungsreflexbogens an irgendeiner Stelle, d. h. die paralytische Erweiterungsstarre der Pupille, in der Anisokorie. Diese gleicht sich bei starken Belichtungen, bei denen aktive Erweiterungsimpulse nicht mehr oder kaum noch in Frage kommen, aus und nimmt zu im Verhältnis zur fortschreitenden Verdunklung, bei der schließlich nur noch aktive Erweiterungsimpulse für die Pupille in Frage kommen.

Nicht nur aus Liebe zu symmetrischer Ordnung in der angestrebten Systematik erscheint hier der Begriff der lichtreflektorischen Erweiterungsstarre der Pupille. Vielmehr ist die dem Faktum Erweiterungsstarre zugrunde liegende Einsicht von ganz außerordentlicher Bedeutung für das Verständnis der totalen, motorischen lichtreflektorischen Starre („reflektorische Pupillenstarre“), die mit dem Krankheitsprozeß zur Entwicklung gelangt, der schließlich zum voll ausgebildeten Symptomenbild des ARGYLL-ROBERTSON wird. Bei dieser Starre ist die Pupillostatik und Pupillomotorik bestimmt durch die Unterbrechung sowohl des lichtreflektorischen Verengerungs- als auch Erweiterungsreflexbogens.

Wir haben an dieser Stelle zu untersuchen, in wieweit eine Sympathikuslähmung für diese Verhältnisse von Bedeutung ist. Wenn mit der Ausreifung des ARGYLL-ROBERTSON schließlich in der Endentwicklung außer den lichtreflektorischen Erweiterungsreaktionen auch die psychischen, sensorischen und sensiblen Erweiterungsreaktionen erloschen sind, so beweist das, daß die entsprechenden Reize via Sympathikus nicht mehr zur Pupille gelangen können. Dieser Anteil der Pupillenreaktionsstörung entspricht einer isolierten Lähmung des Pupillensympathikus mit entsprechender vollständiger Erweiterungsstarre. Gleichwohl sind die äußeren Äste des Augensympathikus intakt, denn es besteht weder eine Störung der Gefäßinnervation außerhalb des Auges noch eine Störung der sympathischen Innervation des Lidapparates. Dieser Befund ist von großer lokalisatorischer Bedeutung und besagt: *Die Unterbrechung der Pupillensympathikusbahn beim ARGYLL-ROBERTSON kann nur an einer Stelle erfolgt sein, an der die inneren und äußeren Äste nicht mehr zusammen verlaufen, und das ist das Gebiet des Augeninneren.*

Wir lernen hierdurch eine bemerkenswerte Parallele zu den oben schon besprochenen Verhältnissen beim Verengerungsreflexbogen, bzw.

der Okulomotoriusbahn kennen. In dieser verlaufen bekanntlich auch die kranialautonomen, für das Augeninnere bestimmten Fasern mit den animalischen, die äußeren Augenmuskeln versorgenden Fasern zusammen. Für das Verständnis einer totalen Ophthalmoplegie macht uns die Annahme einer Erkrankung und Leitungsunterbrechung des Okulomotoriusstammes keine Schwierigkeiten. Freilich kann die Summe aller Äste auch nach ihrer Aufteilung betroffen werden, und zwar durch einen Krankheitsprozeß in der Orbita. Dagegen müssen wir für die isolierte Ophthalmoplegia interna bei einem Lokalisationsversuch entweder auf die alte Kernerkrankungstheorie zurückgreifen, die Hilfshypothese „axialer Verlauf mit erhöhter Krankheitsbereitschaft plus axiale Neuritis im Okulomotoriusstamm“ aufstellen, oder aber die überwiegend wahrscheinlichere Annahme machen, daß eine Unterbrechung der kranialautonomen interioren Nervenfasern erst nach Abzweigung von den äußeren Ästen (d. h. im Endneuron der parasympathischen Bahn bis zu den inneren Muskeln selbst) erfolgt. Es wird wohl bezüglich der analogen Verhältnisse beim Sympathikus zur Erklärung einer isolierten Unterbrechung der sympathischen Pupillenbahn schwerlich jemand auf die Idee einer „axialen Neuritis“, oder „Teilneuritis“ infolge erhöhter Toxinempfindlichkeit und Krankheitsbereitschaft kommen.

Wie aber eine Denervierung der sonst auf nicht lichtreflektorische Reize aktionsfähig bleibenden Irismuskeln „an Ort und Stelle“ zustande kommen kann, soll ausführlich im folgenden Kapitel mit der kausal-pathogenetischen Analyse des Krankheitsprozesses, den wir als ARGYLL-ROBERTSONSches Phänomen in seinen verschiedenen Phasen im Auge verfolgen können, dargestellt werden.

f) Die „reflektorische“ Starre.

(Theorie des ARGYLL-ROBERTSONSchen Phänomens.)

Eine „reflektorische Pupillenstarre“ schlechthin und das „ARGYLL-ROBERTSONSche Phänomen“ sind nicht dasselbe. Theoretisch ist es wohl denkbar, daß auch einmal aus zentralen Gründen eine vollständige (absolute) reflektorische Pupillenstarre entsteht. Doch würde das wohl die seltenste Pupillenstörung sein, die wir beobachten können, denn hierfür müßten Bedingungen vorausgesetzt werden, die nur sehr selten eintreten können. Eine Unterbrechung des „Reflexbogens“ an irgend-einer Stelle genügt jedenfalls nicht, denn das würde nur zu einer reflektorischen Verengerungsstarre führen.

Zu einer vollständigen *Reflexstarre* der Pupille gehört auch die reflektorische Erweiterungsstarre. Dann erst tritt zu der reflektorischen Verengerungsstarre (weite Pupille) auch die reflektorische Erweiterungsstarre (enge Pupille wie bei Sympathikuslähmung), und es resultiert

die vollständige Reflexstarre der Pupille mit Neigung zu Miosis. Praktisch und sehr häufig ist dieser Zustand verwirklicht als Teilerscheinung, aber als diagnostisch wichtigste Erscheinung im „ausgereiften“ Zustand des ARGYLL-ROBERTSONSchen Phänomens. Die Unterbrechung beider Lichtreflexbögen erfolgt hier in der Peripherie als Folge eines allmählich fortschreitenden Krankheitsprozesses, mit dem wir uns in diesem Kapitel zu beschäftigen haben.

In der für uns modernsten Pupillenlehre (BEHR, 1924) wird die reflektorische Pupillenstarre fast ausschließlich im Zusammenhang mit dem ARGYLL-ROBERTSONSchen Phänomen abgehandelt, und es zeigt sich, daß sämtliche Theorien eine zentrale Genese nicht nur für diese Form der Pupillenstarre, sondern gleich für das ganze ARGYLL-ROBERTSONSche Phänomen annehmen. Für den kritischen Beobachter ist dieses aber aus vielen Gründen von vornherein unmöglich. Man hat aber bis heute energisch daran festgehalten, da befriedigendere Einsichten fehlten. Umso lückenloser sollen im Folgenden zunächst die Argumente beigebracht werden, die eine zentrale Genese des ARGYLL-ROBERTSON als unmöglich erscheinen lassen. Eine Lösung der jede weitere Entwicklung verhindernden Begriffsverschmelzung von „zentralem Herd“ und tabischer Pupillenstarre wird aber wohl erst möglich sein, wenn mit plausiblen Gründen die lokale Entstehung der tabischen Starre als augenmetabiotisches Symptom überwiegend wahrscheinlich gemacht wird.

Da alle Theorien der reflektorischen Pupillenstarre nur eine zentrale Genese in Betracht ziehen, gelten die folgenden Gegenargumente zum größeren Teil gleichzeitig für die Ciliargangliontheorie von MARINA (1901), die Sphinkterkerntheorie von LEVINSOHN (1920), die Halsmarktheorie von REICHARDT (1908), die Okulomotoriusfasertheorie von BAUER (1918), die Theorie der Zweiteilung des Ramus iridis des Okulomotorius in einen Zweig für die Licht- und einen für die Konvergenzreaktion von HEDDÄUS (1904) und die Verbindungsneuronentheorie von BUMKE (1907), TRENDelenburg (1907), BEHR (1924) u. a. Verstanden wird bei diesen Theorien unter reflektorischer Pupillenstarre immer das ARGYLL-ROBERTSONSche Phänomen. Aber erst durch BEHR (1924) wurde der ARGYLL-ROBERTSON als typisches Krankheitsbild schärfer umrisen, vor allem durch den Hinweis auf die den typischen Fällen nicht fehlende Miosis, weshalb sich BEHR auch veranlaßt fühlte, die BUMKE-TRENDelenburgsche Theorie zwecks Begründung der zentralen Miosisgenese zu erweitern.

Innerhalb unseres Systems der zentral oder neurogen bedingten Pupillenstörungen wäre die vollständige Reflexstarre der Pupille als eine solche unterzubringen, bei der bei sehendem Auge und erhaltener Konvergenzreaktion sowohl bei direkter als auch bei indirekter Belichtung und Beschattung keine Änderung der Pupillenweite eintritt. Diese Definition ist erschöpfend und betrifft auch eine Zuständlichkeit, die jedenfalls theoretisch in Analogie zu anderen Starren auch aus zentralen Ursachen in Erscheinung treten könnte. Voraussetzung

hierfür wäre eine Unterbrechung beider Reflexbögen, sowohl für das Erweiterungs- als auch für das Verengerungszentrum (siehe das Lichtreflexschema Abb. 1).

Die im Jahre 1869 durch ARGYLL-ROBERTSON entdeckte reflektorische Starre ist aber in der Regel verbunden mit zunehmender Miosis, die besonders dann deutlich in Erscheinung tritt, wenn der Prozeß einseitig ist (Anisokorie), ferner mit einer sehr häufigen, gelegentlich bei starker Miosis sich wieder ausgleichenden Entrundung, mit unkonzentrischen Bewegungen, solange die Starre noch nicht komplett ist und mit mehr oder weniger stark ausgeprägten Zustandsveränderungen der geweblichen Irisschichten.

Der oben gegebenen kurzen, aber erschöpfenden Definition einer zentralbedingten vollständigen Reflexstarre der Pupille gegenüber charakterisiert BEHR die reflektorische Starre wörtlich: „Eine Pupille ist dann als reflektorisch starr zu bezeichnen, wenn sowohl die direkte wie die indirekte Lichtreaktion aufgehoben oder pathologisch herabgesetzt ist (d. h. wenn sie nicht mehr konzentrisch, sondern ungleichmäßig oder partiell oder träge erfolgt), bei erhöhter, gewöhnlich aber gegenüber der Norm gesteigerter Naheinstellungsreaktion, bei frühzeitig fehlenden oder stark herabgesetzten sensiblen, sensorischen und psychischen Reaktionen, während die Pupillenunruhe im Beginn zwar gesteigert, aber träge ist und im weiteren Verlauf ebenfalls erlischt, bei relativer oder absoluter Miosis unter Ausschluß einer Störung des Spinkterzentrums oder seiner zentrifugalen Bahn.“

Dieses ist aber keine „möglichst scharfe Begrenzung der reflektorischen Starre“, sondern eine unvollständige Charakterisierung des Krankheitsprozesses und Krankheitsbegriffes „ARGYLL-ROBERTSONSches Phänomen“. Es fehlt bei dieser Bestimmung das auf beiden Seiten häufig ungleiche Fortschreiten des Krankheitsprozesses, es fehlen die typischen geweblichen Veränderungen der verschiedenen Irisschichten, vor allem des hinteren Pigmentepithelblattes und des Stromas, und es fehlt der Hinweis auf die Malignität des Krankheitsprozesses.

Während wir im allgemeinen bei einer leitungsunterbrechenden Störung in der afferenten und efferenten Bahn, in der Bahn der Verbindungsneuronen oder einer Störung der motorischen Kerne nur in einfacher Weise lediglich den entsprechenden motorischen Ausfall am Erfolgsorgan als neurologisches Symptom zu registrieren haben, sind wir bei der reflektorischen Pupillenstarre vom Standpunkt der neurogenen Theorien in die äußerst schwierige Lage versetzt, nicht nur die langsam reifende Starre selbst als Ausfallssymptom, sondern gleichzeitig eine große Reihe den motorischen Defekt begleitender, recht auffallender, charakteristischer und sich ebenso allmählich entwickelnder klinischer Qualitäten vom Zentrum her zu erklären.

1. Die reflektorische Starre entwickelt sich ganz allmählich aus dem normalen Zustande heraus und braucht verschieden lange Zeit bis zur vollen Ausreifung. Hierbei ist sie häufig das erste Symptom der Tabes, kann über viele Jahre bis Jahrzehnte das einzige Symptom sein oder überhaupt bleiben. Wenn es sich nur

um die Ausbildung der Starre und nicht um die Entwicklung des ARGYLL-ROBERTSONSchen Phänomens handeln würde, wäre die Vorstellung einer zentralen Genese wohl schwierig, aber nicht unmöglich. Freilich bleibt das zeitliche Verhältnis für den Eintritt der Störung und das gelegentliche dauernde Isolierbleiben des tabischen Prozesses in der Gegend der Sphinkterkerne recht merkwürdig und hat auch zur Annahme besonderer Dispositionen und Affinitäten geführt. Um so mehr wäre dann aber zu erwarten, daß der vermutliche organische Prozeß an der dafür in Frage kommenden Hirnstelle irgendwelche pathologisch-anatomisch faßbaren Spuren hinterlassen würde, die aber bis heute noch nicht entdeckt worden sind.

2. Das erste Zeichen für eine beginnende reflektorische Starre ist der Verlust des konzentrischen Charakters der Pupillenbewegung, indem hierbei ein Sektor oder einige Sektoren der Pupillencircumferenz in der Bewegung zurückbleiben, nachschleppen und häufig auch mehr wurmförmige Kontraktionsbewegungen zeigen. Nach GROETHUYSSEN (1927) findet sich häufig die erste Ausbuchtung und träge Bewegungsstörung in einem Sektor unten innen. Von den zuerst befallenen Muskelstrecken greift dann der Prozeß sehr langsam auf die noch gesunden Strecken über, so daß die Pupille immer erst über das Stadium der reflektorischen Trägheit in das der Starre übergeht. — Zweifellos handelt es sich hierbei um ein zeitliches Nacheinander, in dem die einzelnen Nervenästchen für die Abschnitte des Sphinkters befallen werden. Wir könnten uns, wenn sonst nichts weiter zur Erklärung stünde, hierbei ursächlich wohl einen langsam fortschreitenden, die motorischen Fasern betreffenden Degenerationsprozeß vorstellen, aber keinesfalls einen „Herd“, der zentralwärts vom motorischen Zentrum hier schon die einzelnen motorischen Fäserchen für den Sphinkter erfaßt, und zwar müßte das bei der doppelseitigen reflektorischen Starre nach BEHR in der hypothetischen Gegend „der zentralen Kreuzung der Verbindungsneuronen mit der makularen Doppelversorgung“ sein.

3. BEHR hebt ausdrücklich hervor, daß nicht die quantitative, sondern die qualitative Änderung der Bewegung das wesentliche für die Diagnose sei. — Das ist zweifellos richtig; nur läßt sich das Verhalten der Pupillen schwerlich mit einem zentralen, jenseits des motorischen Teiles der Reflexbahn gelegenen Herdes, wie er auch geartet sei, in Einklang bringen; dagegen sehr wohl mit einem Prozeß in der Peripherie (Iris), der nicht nur die allmählich ausreifende Starre als solche, sondern auch die begleitenden Qualitäten erzeugt.

4. Als besonders charakteristisch für das ARGYLL-ROBERTSONSche Phänomen wird die große Neigung zu dauernder Pupillenverengerung angesehen, die, wie die Statistiken ausweisen, wohl nur zum geringeren Teil etwas mit der physiologischen Altersverengerung der Pupille zu tun hat. — Diese tabische Pupillenenge soll nun auf Grund einer chronischen, allmählich im Laufe der Jahre zunehmenden und lebenslänglichen Reizwirkung desselben zentralen Herdes Zustände kommen, der die motorischen Fasern für den Sphinkter, für den Lichtreflex ausschaltet, also leistungsunterbrechend wirkt. Wir können uns das nur außerordentlich schwer vorstellen. Vor allem aber besteht ja die Miosis auch in den Fällen unverändert bis zum Lebensende fort, bei denen BEHR (1913), NONNE und WOHLWILL (1914), FLECK (1920) u. a. annehmen, daß infolge dauernd negativen Befundes (Wa.R.) mit großer Wahrscheinlichkeit in der isolierten Pupillenstörung (!) der letzte Rest einer „narbig ausgeheilten“, rudimentär gebliebenen cerebrospinalen oder Metalues zu erblicken sei.

5. Aber auch andere Qualitäten, wie der verstärkte Ausfall der Naheinstellungsreaktion, die oft auffallend starke Pupillenunruhe, Entrundung und die absolute oder relative Wirkungslosigkeit von Cocain, werden auf zentrale Reizzustände bezogen. Zum Beispiel sollen bei der „Pupillenunruhe“ durch örtlich wechselnde

Reizzustände die einzelnen Bezirke des Kernes verschieden stark gereizt werden. Dieser Reizzustand hört mit dem schließlichen Verlust der Pupillenunruhe auf, während der für die Unterhaltung der Miosis und verstärkten Konvergenzreaktion aber immer fortbestehen soll!

6. Beim ARGYLL-ROBERTSONSchen Phänomen sind die Erweiterungsreaktionen auf sensible, sensorische und psychische Reize schon frühzeitig, im ausgebildeten Stadium fast regelmäßig erloschen. Diese Reizerregungen verlaufen im sympathischen Bahnen, die aber nicht in chronisch-progressiver Weise z. B. durch einen bisher für die reflektorische Starre in Betracht gezogenen und mit besonderen Eigenschaften ausgestatteten zentralen, sphinkterkernnahen Herd unterbrochen werden können. Andere Anzeichen für eine Sympathikuslähmung liegen auch nicht vor; vor allem auch keine Erkrankung des Pupillenerweiterungszentrums im Halsmark, denn es fanden sich Fälle mit vollständiger Zerstörung der Gegenden im Cervicalmark, in welcher nach REICHARDT die reflektorische Starre lokalisiert sein soll, ohne eine solche Pupillenstörung, und andererseits zeigten sich bei Fällen mit reflektorischer Pupillenstarre mikroskopisch keine Veränderungen an diesen Stellen des Halsmarkes.

7. Die verschiedentlich in der Literatur mitgeteilte Beobachtung über die Wiederkehr des Lichtreflexes bei der tabischen Starre (THOMSON 1886, TREUPEL 1898, EICHHORST 1898, MANTOUX 1901, RAECKE 1902, BUMKE 1911 u. a.) sowie die Beobachtungen über ein intermittierendes Auftreten der reflektorischen Starre bei Tabes, Alkoholismus und Diabetes (TREUPEL 1898, EICHHORST 1898, CASSANS u. CHIRAY 1904, BARNES 1911, WESTPHAL 1917, MANTOUX 1901, RAECKE 1902, BUMKE 1911, NONNE 1912, 1915, DÜMMER 1915) sind sehr schwer durch zentrale Vorgänge deutbar. Beim Diabetes beobachtete WESTPHAL (1917) ein intermittierendes Auftreten der Pupillenstörung mit vorübergehender Aufhebung der Patellarsehnenreflexe, die mit Rückgang der Zuckerausscheidung wieder verschwand. Durch die Sektion und durch die mikroskopische Untersuchung von Gehirn und Rückenmark konnte das Bestehen einer Metalues des Zentralnervensystems ausgeschlossen werden. Nach BEHR soll dieser Fall sehr zugunsten der BUMKESchen Erklärung des Zustandekommens der reflektorischen Starre sprechen (eine Erklärung, die NONNE auch für die alkoholische Starre angenommen hat), daß „nämlich durch elektive Wirkung des Giftes auf die Reflexkollateralen eine Zerstörung der Endaufsplitterungen der zentripetalen Reflexbahn um den Sphinkterkern herum erfolgt, analog wie es für die Aufhebung des Patellarreflexes zu postulieren ist.“ — Im Hinblick auf den großen Alkoholabusus in der Welt und im Hinblick auf die Millionen Fälle von Diabetes kann aber diese „elektive Giftempfindlichkeit der Reflexkollateralen und Endaufsplitterungen der zentripetalen Reflexbahn“ nicht allzu groß sein.

8. Bemerkenswert ist auch die oft auffallende Atrophie der Irisgewebe bei metaluisch bedingten Pupillenstörungen (DUPUY-DUTEMP 1905, SIEGRIST 1901, IGERSHEIMER 1912, JACKSON 1911, BEHR 1913 u. a.), die vor allem in einer Vereinfachung des Reliefs, Verdünnung der nur noch vorhandenen radiären Irisfasern, Verlust des Glanzes und Änderung des Farbtönes zum Ausdruck kommt. Nicht selten sind atrophische Bezirke am Pupillarteil der Iris ganz ausgesprochen. Sehr häufig konnte ich bei nicht braunen Irides eine abnorme Durchleuchtbarkeit der Iris, der vorzugsweise den mittleren und pupillaren Teil betraf, feststellen. Diese progredienten geweblichen Veränderungen haben nun nichts mit der hypothetischen zentralen Störung, nichts mit der Motilitätsstörung als solcher und auch nichts mit der Miosis zu tun. Sie fehlen nämlich bei nicht metaluisch bedingten Motilitätsstörungen und können bei Tabes auch dann vorhanden sein, wenn keine progressive Miosis zur Entwicklung gelangt ist. Die Atrophien treten

nicht nur diffus, sondern auch sektorenförmig auf und gehen hier mit Verwaschung der Struktur, Verlust des Glanzes, Verkleinerung der Trabekel, die sich in dünne Fäden umwandeln, und Atrophie der hinteren Pigmentschicht einher. LODATO rechnet sie zu den atrofischen Störungen bei der Tabes, die aber mit der reflektorischen Starre der Pupille vergesellschaftet sei. MCGRATH bezeichnet sie als untrennbar von der tabischen reflektorischen Pupillenstarre. Dieses in seiner Komplexität sei allein charakteristisch für syphilitische Erkrankungen des Nervensystems. Die Pupillenstarre ohne Iris- und Pupillenveränderungen dürfe nicht als ARGYLL-ROBERTSON bezeichnet werden. Bei dieser sei die Pupille weit, während Miosis, Verziehungen der Pupille und trophische Irisveränderungen nicht bestehen. MCGRATH vermißte bei Untersuchungen mit Hilfe des Hornhautmikroskopies bei Tabes und Taboparalyse niemals die genannten Veränderungen. Zuweilen waren die trophischen Veränderungen sowie die fehlende Lichtreaktion nur in einem Segment und nicht in der ganzen Iris festzustellen. Da die ersten Veränderungen dieser Art in verschiedenen Segmenten des Pupillarsaums zu finden sind, könne die zugrunde liegende nervöse Störung nur im peripheren Neuron liegen. Daher lokalisiert MCGRATH die Schädigung, welche das ARGYLL-ROBERTSONSche Phänomen verursacht, in das Ganglion ciliare. Er beruft sich dabei insbesondere auf MARINA und PILZ, welch letzterer gefunden hat, daß die Reizung der kurzen Ciliarnerven segmentale Verziehungen der Pupille durch segmentale Iriskontraktion verursacht.

Diese Argumente mögen zunächst genügen, um die Hypothese von der zentralbedingten Entstehung des ARGYLL-ROBERTSONSchen Phänomens als metaluischen Krankheitsprozeß in weitgehende und berechtigte Zweifel zu ziehen. Knüpfen wir hierbei gleich an den obigen Passus 8 an, und stellen wir die Frage, wie denn überhaupt eine die allmähliche Ausreifung der reflektorischen Starre mehr oder weniger deutlich begleitende Atrophie der Irisgewebe auf metaluischer Grundlage zu standekommen kann.

Die Motilitätsstörung als solche kommt hierfür nicht in Frage. Diese ist ja nie vollständig, da die Konvergenzreaktion erhalten bleibt, und bei vollständigem Motilitätsdefekt anderer Genese tritt keine tabische Atrophie in Erscheinung. Deshalb werden auch „trophische Funktionen“ der motorischen Nerven keine Rolle spielen. Eine direkte humural-pathologische Einwirkung auf die Iriszellen durch abnorme Produkte, die im Zusammenhang mit dem Stoffwechsel der Spirochäte im Blut oder im Kammerwasser entstehen, erscheint für die Irisatrophie unwahrscheinlich, denn sonst müßte bei jedem Falle von Tabes auch ein ARGYLL-ROBERTSONSches Phänomen zur Entwicklung gelangen. Es bleibt als Ursache eigentlich nur einer Ernährungsstörung durch Insuffizienz der direkten (Capillaren) oder indirekten (Kammerwasser) nutritiven Funktion des intraokularen Blutkreislaufes übrig.

Abgesehen von der Verkleinerung des Netzhautgefäßbaumes im Falle einer Netzhaut-Optikusatrophie und Involution der Irisgefäß im Zusammenhang mit der zunehmenden atrofischen Zeichnung des Irisstromas sind auffallende Veränderungen an den intraokularen

Gefäßen, insbesondere solche entzündlicher Natur, bei der Tabes nicht festgestellt worden. Dagegen haben wir bei der Tabes besondere gefäßdynamische Verhältnisse in Rechnung zu ziehen (siehe unten). Werden die dynamischen Verhältnisse in der peripherischen Strombahn, die Enddrucke bei besonders langen Gefäßstrecken (Netzhautperipherie, Pupillarteil der Iris) den relativ hohen äußeren Widerständen gegenüber unzureichend, so kann der *normale* intraokulare Druck als Störungsfaktor für die nutritive Endstrombahn in der Gefäßbaumperipherie (Capillarisation) auftreten. Es kann sich dabei um einen ganz allmählich einsetzenden und ganz stetig zunehmenden Störungsvorgang handeln; es kann aber auch der Krankheitsprozeß kritisch-anfallsweise beginnen und in seinem weiteren Verlaufe kritische Beschleunigungen und Remissionen zeigen.

Die Beeinträchtigung der Capillararbeit in der Peripherie weitaus gestreckter Gefäßbäume durch den Außendruck ist ein spezifisch intraokularer Faktor. In einem geschlossenen, mit Flüssigkeit erfüllten und unter Druckspannung stehenden Hohlraum kann jeweils nur in der äußersten Peripherie der nach Länge und Kaliber den normalen Anforderungen angepaßten Gefäße eine Überschreitung des erhöhten Außendruckes über den normalen Gefäßinnendruck oder eine Unterschreitung des erniedrigten Gefäßinnendruckes unter den normalen Außendruck eintreten. *In jedem Falle resultiert der Untergang von Parenchymzellen in der unterernährten Peripherie, der seinerseits nach den allgemeinen Gesetzen der Vaskularisation eine Verkleinerung des Gefäßbaumes bzw. des Gesamtquerschnittes aller Äste zur Folge hat. Hiermit eröffnet sich aber innerhalb des unter Druckspannung stehenden Hohlraumes ein Circulus vitiosus, dessen Effekt eine in der Peripherie beginnende und von hier aus fortschreitende Atrophie ist.* Ich habe das erstmalig im einzelnen für die Netzhaut abgeleitet (Poos, 1949) „Ascendierende Gefäßsystematrophie, Netzhautisobaren und progressive konzentrische Gesichtsfeldeinengung“).

Wir kommen hier zum Begriff der *spezifischen Druckraumkrankheit*, den ich innerhalb der „Kreislauftheorie des Auges“ (Poos, 1950) des Näheren analysiert habe. Es kommen in Frage Krankheiten des Auges, Krankheiten der Orbita und Krankheiten des Gehirn- und Rückenmarks als Hohlräume, die mit inkompressibler Flüssigkeit angefüllt sind und unter Druckspannung stehen. Als Störungsfaktor tritt immer auf der hydrostatische Binnendruck. Gestört wird immer die nutritive Funktion in der Peripherie des spezifischen Kreislaufs („angepaßtes“ Hochdrucksystem). Beim Auge ist es immer ein Mißverhältnis des intraokularen Druckes zum Gefäßdruck in der Peripherie der flächenhaft, zweidimensional sich weit ausstreckenden Gefäßsysteme, besonders in der Netzhaut und Iris. Dieses Mißverhältnis kann entstehen

durch Anwachsen des intraokularen Druckes über den normalen peripherischen Gefäßdruck oder durch Absinken des peripherischen Gefäßdruckes unter den normalen Augendruck. Die pathogenetische *causa efficiens* kann sein: 1. primäre Parenchymdegeneration (z. B. Retinitis parenchymatosa), 2. primäre Steigerung des Organbinnendruckes (Glaukom), 3. primäre Störung der peripherischen Kreislaufdynamik (z. B. Tabes, Migränekonstitution, Giftwirkungen, chronischer Blutverlust).

Im Falle eines geringfügigen dauernden oder vorübergehenden Absinkens des arteriellen Blutdruckes in den Endstrecken der Gefäßbahn, das nicht mit einer allgemeinen Hypotonie parallel verlaufen muß, vielleicht in den nächtlichen Schlafperioden verstärkt auftritt oder abhängig ist von besonderen humoralen Einflüssen, wird der relativ hohe Augenbinnendruck als Störungsfaktor gerade für den Kreislauf in der Iris auftreten können. Die arterielle Blutversorgung der Iris erfolgt durch die beiden langen hinteren Ciliararterien, die direkt aus der Arteria ophthalmica stammen oder aus Ästen dieser Arterie entspringen. Nach Perforation der Sklera hinten verlaufen diese langgestreckt zwischen Suprachorioidea und Sklera bis zum vorderen Teil des Ciliarmuskels, bzw. zur Gegend der Irisbasis, ohne bis dahin Äste abzugeben. An ihrem Verzweigungsort bilden sie, gemeinsam mit den vorderen Ciliararterien, den Circulus art. irid. major. Die wesentlich dünneren, aber dafür zahlreicheren (7—8) vorderen Ciliararterien entstammen Ästen der Muskelarterien der vier geraden Augenmuskeln und perforieren die Muskelsehen und die Sklera vorne etwa über dem Ciliarmuskel.

Betrachtet man, etwa in der schematischen Darstellung des Blutkreislaufes des Auges von *Leber*, den Verlauf dieser Arterien, so wird erkennbar, daß der Blutdruck in diesen Gefäßen bis zum Orte ihrer intraokularen Arborisierung sich an einem größeren Widerstand (Länge der Passage durch die Druckräume Orbita und Auge) verbraucht, als in den sich bald aufzweigenden hinteren kurzen Ciliararterien für die Aderhaut. Zweifellos erfolgt in dem arteriellen Randsinus, dem Circulus arteriosus für den Ciliarkörper und das Irisdiaphragma ein weiterer Blutdruckabfall bei der Verteilung des Blutes in zahlreiche aus dem Arterienring entspringende Gefäßchen, die in der Iris flächenhaft radiär bis zum Pupillarsaum verlaufen. Man kann sich ferner vorstellen, daß die Widerstände für die arterielle Blutversorgung der Iris nicht nur durch den Verlauf und die Aufzweigung im Druckraum selbst gegeben sind, sondern auch eine Erhöhung erfahren können durch Vermehrung der Spannungszustände der äußeren Augenmuskeln und des Ciliarmuskels, in den der Arterienring eingelagert ist. Normalerweise werden diese Widerstandsänderungen zu keiner Insuffizienz in

der peripherischen Strombahn führen; sie könnten aber wohl im Falle niedriger, soeben mit dem intraokularen Druck äquilibrierter Enddrucke in den kleinsten Arterien dazu beitragen, daß Krisen in der direkten Ernährung des Parenchyms auftreten.

Wenn im Zusammenhang mit einer nicht oder nur unzulänglich behandelten luetischen Infektion sich im Laufe der Jahre bei Individuen, die an sich zu allgemeinen asthenischen Reaktionen neigen, eine Regulationsschwäche des Kreislaufs, häufig verbunden mit allgemeiner Hypotonie oder drastischem Wechsel von Hypertonie und Hypotonie, entwickelt, so wird nach mehr oder weniger langer Zeit und in einem zunächst kaum bemerkbaren Umfange an der Stelle des Organismus die erste Insuffizienzerscheinung auftreten, wo eine besonders hohe Anforderung an die Regulation des Kreislaufs in der Peripherie gestellt ist: das ist das äußerste Endgebiet der längsten, den hochgespannten intraokularen und orbitalen Druckraum durchziehenden Gefäße, in dem der normale Augendruck zuerst als Störungsfaktor auftritt, nämlich das Gebiet der Pupillargegend. Damit beginnt aus kleinsten Anfängen sehr allmählich stetig oder auch in kritischen Schüben fortschreitend der ARGYLL-ROBERTSON als in der Regel frühestes und häufig lange isoliert bleibendes *echt metaluisches Symptom*.

Der Beginn der reflektorischen Pupillenstarre ist charakterisiert durch eine Änderung der Qualität der Pupillenbewegung bei Lichteinfall, Verlust der Konzentrität der Bewegung durch lokale Innervationsstörung einzelner Bezirke des Ringmuskels, woraus sich über den Weg der tragen Reaktion allmählich die vollständige Lichtstarre entwickelt. *Wie ist aber eine solche Innervationsstörung bzw. peripherische Überleitungsstörung der von zentral fließenden Erregung durch den Lichtreiz in den Muskel möglich, und zwar durch Vorgänge in der Peripherie, die den Muskel selbst annähernd intakt lassen und ihn selbst jedenfalls nicht lähmen?*

Bekanntlich ist die glatte Muskulatur bei der Erfüllung ihrer motorischen und statisch-funktionellen Aufgaben äußerst anspruchslos bezüglich des hierfür notwendigen Stoffwechsels. So sehen wir, z. B. an den Arterien, glatte Muskeln erhebliche Arbeit verrichten, ohne daß ihnen ein Capillarnetz für den Stoffersatz zur Verfügung steht. Der Stoffersatz kann nur auf indirektem Wege durch Diffusion aus der Umgebung erfolgen. Gleichzeitig finden sich in dickeren Gefäßmuskelmassen keine die Nerven mit den Muskelfasern verbindenden nervösen Endapparate und überhaupt keine Nervenfasern. Diese vermutlich sauerstoffempfindlicheren sehr zarten und komplizierten nervösen Gebilde finden sich bei dickeren Muskelschichten nur an der äußeren, der besser ernährten Adventitia angrenzenden Schicht, während bei der dünnen Muskularis der feinen Gefäße eine für die nervösen End-

apparate genügende Sauerstoffzufuhr direkt aus dem Blutstrom des Gefäßes möglich ist.

Für die Irismuskeln dürfen wir in Analogie zur kräftigen Gefäßmuskulatur annehmen, daß sie nur wenig in ihrem Bestande und ihrer automatischen Leistungsfähigkeit bedroht sind, wenn ihre direkte Ernährung durch Capillaren insuffizient wird. Es steht ihnen immer noch der indirekte Stoffersatz durch den Liquorstrom zur Verfügung. Anders verhält es sich vermutlich mit dem Sauerstoffbedarf der komplizierten nervösen Endapparate der motorischen Nerven an den Irismuskelzellen (Nervenendorgane, Nervenendbäumchen, intrafibrilläre Auffaserungen, myoneurale Endverbindungen). Wir haben für diese Zusammenhänge auch in Betracht zu ziehen, daß sowohl in der Iris als auch im Ciliarkörper Nervenendgeflechte für die in beiden Organen funktionierenden Muskeln zur Ausbildung gelangt sind, die zu zahlreichen Ganglienzellen in Beziehung treten, die sowohl in der Iris, als auch im Ciliarkörper angetroffen werden.

PH. STÖHR (1926) hat die Beziehungen zwischen glatter Muskelfaser und motorischen Nerven mit empfindlichen Silbermethoden untersucht und dabei festgestellt, daß die Angaben und Methoden der älteren Autoren für eine Beurteilung der direkten Nervenendigungen innerhalb der Muskelzellen nicht in Betracht gezogen werden dürfen. Verlässlich seien die Angaben von BOEKE (1915), wonach im Ciliarmuskel des Menschen eine Aufästelung von Nervenfasern zu einem feinen Netzwerk innerhalb der Muskelfasern vorkommt. — STÖHR findet in der Harnblase zwischen den Muskelfasern ein feinstes, terminales Netzwerk von marklosen Fasern, und gelegentlich konnte er auch ein Eindringen von Nervenfasern in eine Muskelfaser beobachten und eine Aufsplitterung im Protoplasma zu einer Nervenendigung in einem feinen Netzwerk. Von einer nervösen Versorgung jeder einzelnen Muskelfaser kann dabei nicht die Rede sein. STÖHR fand, daß nicht einmal jede hundertste Faser mit einer nervösen Endigung ausgestattet ist. Nach STÖHR (1922), HIRSCH (1926) u. a. existiert nur ein Nervennetz in der Muscularis der Gefäße, und dieses liegt nur oberflächlich auf der Ringmuskulatur. In der Muskelschicht selbst sind Nervenfasern nicht mehr nachweisbar. Bei der äußerst schwierigen Beurteilung der letzten Beziehungen zwischen Nervenendgebilden und Muskelfaser ist in Betracht zu ziehen, daß intraprotoplasmatische Nervenendigungen sowohl bei BOEKE als auch bei STÖHR nur bei einer linearen Vergrößerung von über das Zweitausendfache nachweisbar waren, bei welcher STÖHR auch Täuschungsmöglichkeiten in Betracht zieht.

Eine Insuffizienz der direkten Ernährung der Irismuskeln durch Capillaren wird zu einer fortschreitenden Denervierung führen, ohne Störung des Muskelautomatismus. Die direkte Erregbarkeit z. B. gegenüber Giften, Spannungsänderungen, Entspannungsmiosis bei der Linsenakkommodation bleibt erhalten, ähnlich wie der Automatismus der denervierten Gefäßmuskulatur auf den Blutchemismus und auf mechanische Wirkungen im Zusammenhange mit der Hämodynamik erhalten bleibt. Eine derartige Denervierung der Muskeln in der Iris von sämtlichen sympathischen und parasympathischen Endelementen

ist auf pharmakologischem Wege nicht nachahmbar. Ein solcher Zustand könnte vielleicht ebenfalls verwirklicht sein durch vollständige Vernichtung des parasympathischen Sphinkterkerns und des cilio-spinalen Sympathikuskerns, oder durch eine sonstige Unterbrechung sämtlicher zur Iris gelangenden parasympathischen und sympathischen Nervenfasern in ihrer zentralen oder peripherischen Verlaufsstrecke. *Diesen Zustand haben wir aber beim ARGYLL-ROBERTSONSchen Phänomen im ausgereiften Stadium infolge der Atrophie der Nerv-Muskel-Endverbindungen vor uns: einen reinen Automatismus von Sphinkter und Dilatator als iibrigbleibende Funktionsqualität des Muskelgewebes.*

Entsprechend der konzentrisch vom Pupillenrande bis zum Circulus art. irid. major allmählich ascendierenden Atrophie des nutritiven Gefäßsystems beobachten wir im klinischen Verlauf auch die aufsteigende Ausschaltung der lichtreflektorischen Bewegungsfunktion, so daß die Erweiterungsfunktionen in späteren Stadien erloschen, oder, was dasselbe bedeutet, die pupillostatische Miosis allmählich zunimmt.

Bei einem solchen Zusammenhang würde das ARGYLL-ROBERTSONSCHE Phänomen als Krankheitsprozeß mit allen seinen klinischen Qualitäten, die niemals von einem zentralen Herd hergeleitet werden können, durchaus verständlich; insbesondere der frühzeitige Beginn, das häufige isolierte Auftreten, der typische Verlauf über das Trägheitsstadium bis zur „Ausreifung“ der Starre, der Verlust der Erweiterungsreaktionen, die Neigung zur Miosis, die Anisokorie, die Entrundung, die Atrophie des Irisstromas und der Pigmentepithelplatte, der Verlauf in kritischen Schüben und Remissionen, das gelegentlich passagere Auftreten der Lichtreflexstörung im Zusammenhang mit Magen- und anderen tabischen Krisen, die Parallele zu Diabetes, Alkoholismus und Vergiftungen anderer Art, der negative histo-pathologische Befund in der Sphinkterkerngegend, die Irreparabilität der einmal in der Peripherie organisch fixierten reflektorischen Starre (Atrophie der nervösen Verbindungsorgane zwischen Nervenfasern und Muskel), Erhaltensein der Konvergenzreaktion bzw. der Akkommodationsmiosis in besonders deutlicher Ausprägung infolge prompter Wirksamkeit der Entspannungsmiosis bei Streckung der atrophen Irisfasern und dem Verlust jeglicher Erweiterungsspannung im Irismuskelapparat.

Wir haben damit den Versuch unternommen, nicht nur die Innenisationsstörung der Pupille, d. h. die eigentliche reflektorische Starre, die sich aus einer vollständigen Verengerungs- und Erweiterungsstarre (dem Lichtreiz gegenüber) zusammensetzt, sondern das ganze ARGYLL-ROBERTSONSCHE Phänomen in seiner Entstehung und seinem typischen, klinischen, progressiven Verlauf als metaluischen Prozeß nach einer Spirochäteninfektion auf peripherische, pathogenetische Vorgänge spezifisch intraokularen Charakters zurückzuführen, und zwar in erster

Linie auf eine mit krisenförmigen Störungen einhergehende und vermutlich überhaupt bei Tabes vorherrschende Labilität der peripherischen Kreislaufdynamik. Diese bewirkt im Auge dauernd oder in Schüben das Auftreten des normalen Augendruckes als Störungsfaktor im Sinne der „Druckraumkrankheit“, bei der genügende Capillararbeit zur Erfüllung der nutritiven Funktion immer nur in der jeweils äußersten Peripherie der Strombahnen mit der längsten Blutzuführstrecke behindert wird. Die mit der peripherischen Minderung der Assimilation eintretende Verkleinerung des Gefäßbaumes („ascendierende Gefäßsystematrophie“) führt mit seinem Circulus vitiosus schließlich zu einer von der Peripherie über das ganze flächenhafte Organ voranschreitenden Ernährungsstörung.

Im Prinzip begegnen wir den gleichen pathogenetischen Zusammenhängen, wie sie durch die Gesetzmäßigkeiten einer Druckraumkrankheit bestimmt sind, bei der tabischen Netzhaut-Optikusatrophie, die ebenfalls ascendierenden Charakter hat (Poos 1949). Die weiteren Forschungen, Beobachtungen und Überlegungen auf diesem Gebiet haben sich vor allem mit den eigentlichen Ursachen der spezifisch okularen Durchblutungsstörungen, die in der Regel außerhalb des Auges zu suchen sind, zu befassen. Diese sind aber nicht durch Zustände gegeben, die in Form der „essentiellen Hypotonien“ recht häufig und oft auch hochgradig sind, ohne daß tabesähnliche Symptome in Erscheinung treten. Eher ähneln sie schon solchen Durchblutungsstörungen, die bei Patienten mit ausgesprochener Migränekonstitution als „Äquivalente“ für eigentliche Migräneanfälle vorübergehende Magenfunktionsstörungen, Pupillenstörungen, Augenmuskelstörungen, Parästhesien und Störungen der Reflexe erzeugen. Wahrscheinlich sind es auch vasmotorische Störungen, die bei der Tabes die Krisen in den verschiedensten Organbereichen, besonders auch die Magenkrisen und die lanzinierenden Schmerzen begleiten.

Was die tabische Kreislaufstörung selbst anbelangt, so ist diese mit wenigen Worten nicht leicht zu definieren, und sie ist auch wohl nicht einheitlich, da es sich häufig um organische Symptome handelt, die auf dem Boden der Lues erwachsen, die Tabes nur begleiten. In diesem Zusammenhang ist bei der Tabes das häufige Vorkommen von Aortenerkrankungen (Insuffizienz, Sklerose, Aneurysmen), organischen Herzfehlern mit ihren Folgeerscheinungen und die häufig schon in jüngeren Jahren beginnende erhebliche Arteriosklerose bekannt.

Für unsere Betrachtungen haben wir vornehmlich unser Augenmerk auf den allgemeinen, sich im Laufe der Jahre entwickelnden, erworben-konstitutionellen Charakter des tabischen Blutkreislaufes, der vor allem auch Besonderheiten seines Verhaltens in der Peripherie erkennen läßt, zu richten. Die Neigung zu Hypotonie und Asthenie des Kreislaufs

ist allgemein und steht im Einklang mit der übrigen präformierten oder erworbenen hypotonischen Konstitution und der Neigung zum Untergewicht. Gleichzeitig besteht aber eine ausgesprochene Labilität, sodaß auch Blutdrucksteigerungen, zumeist von vorübergehender, sehr schwankender und wechselnder Art und auch krisenförmige Drucksenkungen sehr häufig sind.

Die Labilität in der Funktionslage des peripheren Kreislaufsystems kommt auch darin zum Ausdruck, daß der Blutdruck auf Adrenalininjektionen häufig unregelmäßig reagiert, d. h. nur selten eine deutliche Steigerung, sondern meistens eine Senkung erkennen läßt. Auch finden sich bei Tabikern nicht selten bei Muskelarbeit und plötzlichen Änderungen der Körperlage statt der zu erwartenden normalen Steigerungen beträchtliche Senkungen des Blutdruckes, womit zweifellos auch die häufigen Schwindelanfälle der Tabiker zusammenhängen. JONG und PRAKKEN (1929) schließen auf eine Veränderung des autonomen Gefäßtonus auf Grund der von ihnen erhaltenen plethysmographischen Kurvenbilder bei Anwendung von psychischen und Sinnesreizen bei Tabikern. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle war eine Veränderung der Reaktionsweise im Sinne des Auftretens von spastischen und hemispastischen Kurven nachweisbar. Im ganzen sind die abnormen Gefäßregulationen, besonders auch im Zusammenhang mit den Organkrisen, bei der Tabes schwer zu analysieren, denn es finden sich als Ausdruck der schon erwähnten Labilität des Kreislaufs den verschiedensten Anforderungen gegenüber sowohl Anzeichen einer verminderten als auch erhöhten Ansprechbarkeit der Gefäßreflexe.

Auf einen die Tabes im allgemeinen betreffenden und fraglos auch die ganze Kreislaufdynamik beeinflussenden Punkt soll an dieser Stelle besonders hingewiesen werden, da er vielleicht auch geeignet ist, speziell ein Licht auf die bei Tabes beeinträchtigte arterielle Blutversorgung der Iris zu werfen. Dieser Punkt betrifft die *Hypotonie der gesamten quergestreiften Muskulatur* als sehr häufiges und schon frühzeitig auftretendes Tabessymptom. Nicht mit Erhöhung, sondern mit einer Erniedrigung des mittleren Stoffumsatzes der Muskelsubstanz wird dieser dauernde Zustand einhergehen. Da diese Änderung die Hauptmasse des ganzen Körpers betrifft, wird sie auch nicht ohne Einfluß auf anatomische und funktionelle Komponenten des ganzen Kreislaufs sein; zu denken ist in erster Linie an eine Verkleinerung des gesamten Querschnittes der Strombahn, der Blutmenge und des Blutdruckes innerhalb der Muskelgefäßsysteme. Aus der übrigen Pathologie sind die Parallelen zwischen Höhe des Stoffumsatzes und Blutdruckes, z. B. beim Myxödem mit Hypotonie, Basedow mit Hypertonie, oder Muskelatonie und Hypotonie (Addison) bekannt. Wahrscheinlich ist daher auch bei der Tabes der Allgemeinzustand des Kreislaufs von der mehr oder weniger hochgradigen Hypotonie der Gesamtmuskulatur mitbestimmt. Von dieser tabischen Besonderheit werden aber die quergestreiften äußeren Augenmuskeln nicht auszunehmen sein. Wenn man nun in Betracht zieht, daß sämtliche vorderen Ciliararterien Äste der Gefäßbäume eben dieser Muskeln sind, und nach Perforation durch die Sklera im

Circulus arteriosus den Widerständen des intraokularen Druckes und der Ciliarmuskelspannung unterliegen und nach der radiären Aufgliederung in den Arteriolen und Capillaren im Gebiet des Pupillarsaumes noch Blutdrucke vorhanden sein müssen, die höher sind als der Augendruck, dann wird verständlich, wie bei der Tabes so sehr häufig und frühzeitig der Augendruck als Störungsfaktor in diesen peripherischen Capillargebieten der Iris auftreten kann.

Bei den mehr oder weniger akut im Zusammenhang mit einem Trauma (zumeist Schädeltrauma) aufgetretenen, echten „reflektorischen Pupillenstarren“, d. h. solchen mit pupillostatischer Miosis, liegen die Zusammenhänge nicht so einfach, wie es von mancher Seite angenommen wird. Jedenfalls genügt es nicht, wenn man an der „klassischen Stelle oberhalb des Sphinkterkerns“ den tabetischen Herd durch eine kleine Blutung oder Erweichung ersetzt. Erstens fehlen doch solch einem Herd die Sonder-eigenschaften, die dem tabetischen zugesprochen werden müßten (siehe oben) und zweitens kann an dieser Stelle die Erweiterungsbahn für die Pupille nicht unterbrochen werden. Theoretisch besteht jedoch die Möglichkeit, daß multiple Herde im Anschluß an ein Schädeltrauma auch einmal zu einer gleichzeitigen zentralen Unterbrechung sowohl des Verengerungs- als auch des Erweiterungsreflexbogens der Pupille führen. Das gleiche gilt für *Tumoren*, anscheinend besonders der Vier-hügelgegend oder multiplen Tumoren, z. B. im Vorderhirn, Kleinhirn und in der Brücke (Lit. siehe bei BEHR). Es ist aber auch daran zu denken, daß im Anschluß an schwere Schädeltraumen (Basisbrüche, Hammer-schlagverletzungen u. a.) über längere Zeit der Kreislauf, besonders bei entsprechender Prädisposition, so darniederliegen kann, daß in den Endgebieten der längsten Strombahn mit ihren niedrigsten Gefäßdrucken im Auge Durchblutungsstörungen auftreten können. Vielleicht treten solche Capillarisationsstörungen im Iriskreislauf im Anschluß an ein schweres Trauma dann leichter auf, wenn das gleiche Trauma eine akute Augensympathikuslähmung, also auch Lähmung des Gefäßsympathikus, herbeigeführt hat.

Wir kommen hiermit zur Besprechung einer letzten, wichtigen Ätiologie der nicht metaluetisch bedingten akuten echten „reflektorischen Starre“, und zwar zu der Starre, die zuerst von REICHARDT (1903, 1908, 1912, 1918) im Anschluß an Verletzungen der Halswirbelsäule beschrieben worden ist und auf die REICHARDT eine *Halsmarktheorie* der „reflektorischen Starre“ begründet. Bei der REICHARDTSchen „reflektorischen Pupillenstarre“ handelt es sich, im Gegensatz zu der Auffassung von BEHR, um eine echte „reflektorische Starre“, d. h. um eine solche, bei der sowohl der Erweiterungs- als auch der Verengerungs-reflexbogen unterbrochen ist und die Starre daher mit pupillostatischer Miosis einhergeht. Theoretisch besteht, jedenfalls für einen Teil der

beschriebenen Fälle (Lit. siehe bei BEHR), da bei diesen die Halsmarkverletzungen durch schwere Traumen entstanden sind, die Möglichkeit, daß außer der Unterbrechung des Augensympathikus auch die parasympathische Pupillenverengerungsbahn an irgendeiner Stelle unterbrochen ist. Ganz unzulänglich ist der Erklärungsversuch von BEHR, welcher dem Umstande eines zentralen, bzw. präganglionären Sitzes der Sympathikuslähmung, bei dem „hemmende Einflüsse für den Sphinkterkern“ in Fortfall geraten, die Hauptbedeutung für die „scheinbare Pupillenstarre“ zumäßt.

BEHR schreibt: „Kurz zusammengefaßt handelt es sich also bei den im Anschluß an Verletzungen der Halswirbelsäule bzw. des Halsmarkes auftretenden Pupillenstörungen nicht um eine echte reflektorische Starre im oben definierten Sinne, sondern um eine Sympathikusschädigung, welche infolge ihres zentralen Sitzes nicht nur eine Lähmung des Dilatators, sondern zugleich auch eine Tonussteigerung des Sphinkterkerns infolge Fortfalls der vom Ganglion cervicale supremum ausgehenden Hemmungseinflüsse im Gefolge hat. Diese Tonussteigerung im Kerngebiet ist dann die Ursache dafür, daß nur stärkere Dauerreize, wie die Naheinstellung, imstande sind, den Tonus noch soviel weiter zu erhöhen, daß daraus eine Pupillenverengerung resultiert.“

Lähmung des Dilatators plus Fortfall der vom Ganglion cerv. supr. ausgehenden Hemmungseinflüsse für den Sphinkterkern genügen aber niemals zur Entstehung einer spastischen Miosis, ganz und gar nicht zu einer solchen Miosis, die den Lichtreflex blockiert und den Eintritt einer Nahblickverengerung gestattet. Auch die Sympathikusläsion präganglionären Sitzes führt zum Horner und nicht zum ARGYLL-ROBERTSON, der nur zustande kommen kann durch Unterbrechung beider Reflexbögen für die Lichtreaktion.

Da fast alle von REICHARDT und anderen beschriebenen Fällen von Halsmarkverletzung gleichzeitig mit schweren Störungen einhergingen, die weit über eine Unterbrechung der Sympathikusbahn im Halsmark hinausgehen (Hämatomyelien mit spastischen Paresen der Extremitäten, Sensibilitätsstörungen, Stuhlverhaltung, Brown-Sequardsche Lähmung), so muß auch mit mehr oder weniger lange dauernden Kreislaufstörungen gerechnet werden, die im Auge um so leichter zu einer Durchblutungsstörung in der äußersten Peripherie, d. h. im Pupillarbereich führen können, da durch die gleichzeitige akute Gefäßsympathikuslähmung die restierende automatische Regulierung sehr labil ist.

Die im Anschluß an eine traumatische Schädigung des Okulomotoriusstammes bzw. beim Rückgang einer Okulomotoriuslähmung gelegentlich restierende Lichtreflexstörung der Pupille wurde, da die Konvergenzreaktion mehr oder weniger deutlich nachweisbar bleibt, von AXENFELD mit „traumatischer reflektorischer Pupillenstarre“ bezeichnet. Der Lichtreflex ist aber nur mehr oder weniger vollkommen erloschen, und auch die Konvergenzreaktion ist nicht ganz normal. Da gleichzeitig diese Fälle immer eine pupillostatische Mydriasis zeigen, ist der sympathische Erweiterungsreflexbogen intakt, was bei der Lokalisation der Verletzung auch gar nicht anders möglich ist. Das, was bei einem Rückgang einer

Okulomotoriuslähmung an Funktionsstörung der intrakularen Muskeln überhaupt restieren kann, ist bezüglich der Akkommodation die vollständige oder unvollständige Parese des Ciliarmuskels und bezüglich des Lichtreflexes eine vollständige oder unvollständige Verengerungsstarre mit pupillostatischer Mydriasis, da der Erweiterungsreflexbogen hierbei immer intakt bleiben muß. Wir haben deshalb auch hierfür keine Bezeichnung einzuführen, die in unklarer Weise eine Ähnlichkeitsbeziehung andeutet, wie es BEHR mit dem Ausdruck „pseudoreflektorische Starre“ tut, sondern haben das zu bezeichnen, was wirklich vorliegt. Dieses ist nämlich, solange der Ciliarmuskel noch, wenn auch geringen Grades, mitbeteiligt ist, eine unvollkommene Ophthalmoplegia interna oder, wenn der Ciliarmuskel unbeteiligt ist, eine vollkommene oder unvollkommene „absolute Pupillenstarre“ bzw. lichtreflektorische Verengerungsstarre. Bei unvollkommener Verengerungsstarre ist aber die Konvergenzreaktion immer entsprechend abgeschwächt, und die Pupille kann hierbei niemals den Verengerungsgrad erreichen wie bei einer „reflektorischen Starre“.

Zur pathologischen Anatomie des ARGYLL-ROBERTSON: Immer wieder findet man in der Literatur die Angabe, daß wir über die pathologische Anatomie der „reflektorischen Pupillenstarre“ bzw. dem ARGYLL-ROBERTSON so gut wie nichts wissen. Gemeint sind hierbei meistens freilich Veränderungen, die man bei den vorherrschenden Vorstellungen über den „Sitz der Erkrankung“ beim ARGYLL-ROBERTSON bisher vergeblich im Z. N. S. gesucht hat. Demgegenüber darf gesagt werden, daß die neuro-histologischen Veränderungen, wie sie auf Grund der in der vorliegenden Abhandlung entwickelten kausal-pathogenetischen Zusammenhänge dem Umfange und der Lokalisation nach überhaupt nur zu erwarten sind, seit fast 50 Jahren bekannt sind. Allerdings sind die in Frage kommenden Veränderungen nur von wenigen Forschern beschrieben worden, die ihr Augenmerk auf die Peripherie gerichtet hatten. Sie kamen auf Grund ihrer Befunde zu der Ansicht, daß der ARGYLL-ROBERTSON durch eine Erkrankung des Ganglion ciliare zur Entwicklung gelange, fanden aber weniger Zustimmung wegen der quantitativen Inkonstanz der Befunde und Schwierigkeiten in der Deutung der Zusammenhänge, daß z. B. durch eine Erkrankung des Ganglion ciliare der Lichtreflex unterbrochen, die Naheinstellungsreaktion dagegen intakt bleiben solle. Diese letztere Schwierigkeit dürfte aber kaum bestehen, da für die Naheinstellungsreaktion keine pupillare Nervenbahn, sondern nur die Innervation des Ciliarmuskels in Frage kommt. Und was die Inkonstanz der im Endneuron gefundenen degenerativen Veränderungen in quantitativer Hinsicht anbelangt, so sind diese in jedem Falle zu erwarten. Bestimmend hierfür ist die Dauer des Krankheitsprozesses, die Vollständigkeit und Unvollständigkeit der Ausprägung der Symptome und vor allem der Umfang des Krankheitsprozesses in räumlicher Hinsicht, d. h. ob der Ciliarmuskel bzw. sein terminales Nervensystem mitbeteiligt ist oder nicht.

Von den motorischen Nervenfasern, die zugrunde gehen und nach dem Modus der ascendierenden Atrophie nach mehr oder weniger langer

Zeit im Ciliarganglion Zellen zur Degeneration bringen, kommen beim ARGYLL-ROBERTSON, sofern der Ciliarmuskel sich nicht beteiligt, nur die parasympathischen Nervenfasern für den Sphinkter in Frage. Das ist natürlich verglichen mit der ganzen Fasermasse der postganglionären, intraokular verlaufenden Ciliarnerven nur ein entsprechend kleiner Prozentsatz. Genau dasselbe Verhältnis besteht bei der Pupillotonie ohne Ciliarmuskelbeteiligung. RUTTNER hat in dem von ihm anatomisch untersuchten Falle von Pupillotonie eine intraokulare Faserdegeneration von etwa nur 10—15% festgestellt. In RUTTNERS Falle sind dabei aber wahrscheinlich auch degenerierte Nervenfasern für den Ciliarmuskel mit eingegriffen. Diese Verhältniszahl und damit auch der Umfang der Degeneration im Ciliarganglion wird besonders auch beim ARGYLL-ROBERTSON von Fall zu Fall je nach Dauer der Erkrankung, je nach dem Ausreifungsstadium und Mitbeteilung des Ciliarmuskels (auch wenn klinisch die Akkommodation praktisch noch intakt war) quantitativ sehr schwanken.

Ein solches Verhalten hat MARINA (1901) bei seinen Fällen auch festgestellt. Er konnte nämlich zeigen, daß in Fällen mit nur trügen Pupillen die Alteration des Ganglion ciliare (Ganglienzellschwund) weniger vorgeschritten war als bei den Fällen, in welchen bei Lebzeiten starre Pupillen vorhanden waren. In einem Falle, in welchem die Krankheit erst seit einem Jahr bestand und die Pupillenreaktion träge war, fand er nur Veränderung der Ciliarnerven und keine des Ganglions. Das gegenteilige Extrem betraf einen Fall, bei dem die komplette Starre schon viele Jahre bestanden hatte und bei dem eine starke und allgemeine Degeneration der Ciliarnerven und des Ciliarganglions bestand.

SALA (1914), BALADO (1935) und ORLANDO (1936) fanden gleichfalls degenerative Veränderungen im Endneuron bei der Tabes. ORLANDO beschreibt schwere Veränderungen der Markfasern der Iris beim ARGYLL-ROBERTSON bis zur vollständigen Zerstörung des Markes.

Nach dem in der vorliegenden Arbeit begründeten pathogenetischen Krankheitsmechanismus des ARGYLL-ROBERTSON muß angenommen werden, daß der *Degenerationsprozeß in der Peripherie am Erfolgsorgan selbst beginnt und von dort aus eine allmählich aufsteigende Degeneration erfolgt*, deren Umfang dann auch im Ciliarganglion quantitativ an der Zahl der degenerierten Ganglienzellen erkennbar ist. Eine primäre Erkrankung des Ganglion ciliare als Ursache des ARGYLL-ROBERTSON ist dagegen sehr unwahrscheinlich.

(Schlußteil der Abhandlung mit Literaturverzeichnis und tabellarischer Übersicht erscheint im nächsten Heft.)

Zusammenfassung.

In der vorliegenden Abhandlung wird eine Neuordnung des Systems der typischen, lichtreflektorischen Reaktionsstörungen der Pupillen nach lokalisatorischen und kausalgenetischen Gesichtspunkten durchgeführt. Auf Grund klinischer Beobachtungen, experimenteller Untersuchungen und theoretischer Überlegungen muß angenommen werden, daß nicht nur die retinogenen Hellimpulse über ein motorisches Zentrum und einen parasympathischen Reflexbogen Verengerung der Pupille herbeiführen, sondern daß auch antagonistisch wirksame retinogene Dunkelimpulse über ein motorisches Zentrum (Ggl. spinale) und einen sympathischen Reflexbogen aktive, lichtreflektorische Erweiterung der Pupille bewirken: *Zwiereflexnatur der Lichtreaktion mit Verengerungs- und Erweiterungsreflexbogen*. Je nachdem ob nur der Verengerungsreflexbogen, nur der Erweiterungsreflexbogen oder ob beide Reflexbögen unterbrochen sind, resultieren die verschiedenen Formen der Pupillenstarren mit ihren besonderen klinischen Erscheinungen. Die Unterbrechung kann im sensorischen Teil der Reflexbögen (sensorische Lichtreflexstarre) oder im motorischen Teil der Reflexbögen von den Zentren bis zur Peripherie liegen und zu differenzierten Innervationsstörungen der Pupille führen (motorische Lichtreflexstarren). Insbesondere wird für die „absolute Pupillenstarre“ (=lichtreflektorische Verengerungsstarre bei intaktem Erweiterungsreflexbogen) und für die „reflektorische Pupillenstarre“ (=lichtreflektorische Verengerungs- und Erweiterungsstarre bei Unterbrechung beider Reflexbögen), soweit diese Reaktionsstörungen metatlisch bedingt sind, eine unabhängig von Vorgängen im Zentralnervensystem erfolgende *periphere Entstehung* begründet und der hierfür maßgebliche pathogenetische Mechanismus analysiert. — Eine in diesen Zusammenhängen folgerichtige Einordnung der Misch- und Übergangsformen der Pupillenreaktionsstörungen sowie der „Pupillotonie“ in das kausalgenetische System der Pupillenstarren wird im zweiten Teil der Abhandlung erfolgen.

Das *Literaturverzeichnis* findet sich am Schluß des zweiten Teils dieser Arbeiten.

Prof. Dr. FRITZ Poos, (22a) Düsseldorf-Oberkassel, Luegallee 14, II.